

N° 29

Yves Marie FRYSOU

LE VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS

Président de Jury : Monsieur le Pr. BERNASCONI
Juges : Madame le Pr. VENDRELY
Monsieur le Pr. PIETRI
Monsieur le Pr. PIUSSAN



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545912_0008

A BRIGITTE, ma femme,

A LOIC,

A GAELLE, mes enfants,

A mes parents,

Mes grands parents,

Ma famille,

A Jean-Jacques, Noëlla, et tous mes amis.



A MON PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. BERNASCONI

- Professeur titulaire de chaire de Cardiologie
- Médecin des hôpitaux
- Chef de Service
- Président de la Faculté de Médecine d'Amiens
- Croix de guerre 1939-1945
- Chevalier de l'Ordre des Palmes Académiques
- Chevalier de l'Ordre du Mérite

A MES MAÎTRES ET JUGES

Madame le Professeur VENDRELY

- Professeur agrégé d'histologie
- Biologiste des Hôpitaux

Monsieur le Professeur PIETRI

- Maître de Conférence agrégé de Chirurgie Générale
- Chirurgien des Hôpitaux

Monsieur le Professeur PIUSSAN

- Maître de Conférence agrégé de Pédiatrie
- Médecin des Hôpitaux
- Croix de la Valeur Militaire

A MES MAITRES DE LA FACULTE

A MES MAITRES DU C.H.U. D'AMIENS

AU DOCTEUR Bernard RISBOURG, Chef de clinique, assistant
qui m'a guidé dans ce travail.

AUX DOCTEURS : Michel BARON
 Jean BOURGUIGNON
 Jean-Loup LESSAFFRE
 Michel MASSARD

qui ont bien voulu guider mes premiers pas et qui m'ont fait découvrir
la médecine.

BUT DE CE TRAVAIL

Nous rapportons dans ce travail deux observations de ventricule droit à double issue associé à une sténose pulmonaire observés dans le service de pédiatrie II du C.H.U. d'AMIENS.

Nous essayons de passer en revue les conceptions actuelles concernant la clinique, l'embryologie, l'angiocardiographie et le traitement chirurgical.

Nous avons limité notre étude aux formes de V.D.D.I. associées à une sténose pulmonaire puisque le tableau clinique, évolutif, chirurgical, des formes sans sténose pulmonaire est radicalement différent.

PLAN

- BUT DE CE TRAVAIL
- INTRODUCTION
- OBSERVATIONS CLINIQUES ET ICONOGRAPHIE
- COMMENTAIRES

I. Historique

II. Embryologie et morphogénèse

- 1) Développement embryologique du coeur normal.
- 2) Morphogénèse des malformations conotruncales
- 3) Morphogénèse du ventricule droit à double issue
- 4) Anatomie

III. Etude clinique

- fréquence
- étiologie
- étude clinique
 - le cathétérisme cardiaque et l'angiographie
 - les formes cliniques
 - évolution
 - traitement

IV. Conclusion.

I

INTRODUCTION

D'abord considéré comme une curiosité, le ventricule droit à double issue est de connaissance récente. Ce n'est que depuis 15 ans environ que, à la suite des travaux de Witham puis de Neufeld, il a reçu son entité.

Dès les premières publications l'accent a été porté sur deux formes cliniques, l'une avec sténose pulmonaire, l'autre sans sténose pulmonaire, réalisant deux tableaux nettement différents tant sur le plan clinique, évolutif, que chirurgical.

Les ventricules droits à double issue ont bénéficié des progrès réalisés dans trois domaines :

- Tout d'abord dans le domaine de la compréhension nosologique et embryologique, ils ont grandement bénéficié de la classification proposée par Van Praagh qui replace le V.D.V.I. au sein des autres malformations conotruncales.
- Le diagnostic précis, s'il est toujours impossible cliniquement, est maintenant possible dans la plupart des cas grâce aux progrès techniques et séméiologiques de l'angiocardiographie.
- Enfin le traitement curatif des V.D.D.I. est maintenant possible dans la majorité des cas.

OBSERVATIONS CLINIQUES ET ICONOGRAPHIE

OBSERVATION N° 1

L'enfant Françoise L. née le 12.4.1961 est hospitalisée dans le service de pédiatrie du C.H.U. d'AMIENS (Professeur PIUSSAN) en juillet 1974 (à l'âge de 13 ans et 3 mois) pour hémiplegie massive. On découvre que l'enfant est porteuse d'une cardiopathie congénitale cyanogène et que l'hémiplegie est liée à une thrombose cérébrale.

ANTECEDENTS

On a peu de renseignements sur le déroulement des premières années et sur la date d'apparition des premiers signes. On note qu'il s'agit d'une première jumelle née au terme de 8 mois, dont la mère avait présenté une maladie gravidique tardive. La sœur jumelle est indemne de toute malformation congénitale.

A l'âge de 5 ans (1966) la petite Françoise est explorée à l'Hôpital Broussais. Une angiocardigraphie confirme le diagnostic clinique de transposition complète des gros vaisseaux avec communication interventriculaire et interauriculaire et sans sténose pulmonaire.

Etant donné la relativement bonne tolérance fonctionnelle et l'amélioration rapide des techniques chirurgicales on préfère reporter l'intervention à une date ultérieure. (Dr P. Coronne)

L'enfant est donc rendue à ses parents et on conseille de la montrer régulièrement à un cardiologue.

L'évolution se poursuit, émaillée d'infections pulmonaires et O.R.L. à répétition jusqu'à son hospitalisation. La cyanose se serait lentement aggravée mais il ne semble pas qu'il y ait eu d'accidents sérieux : malaises, insuffisance cardiaque ou déficits moteurs.

EXAMEN CLINIQUE A L'ENTREE

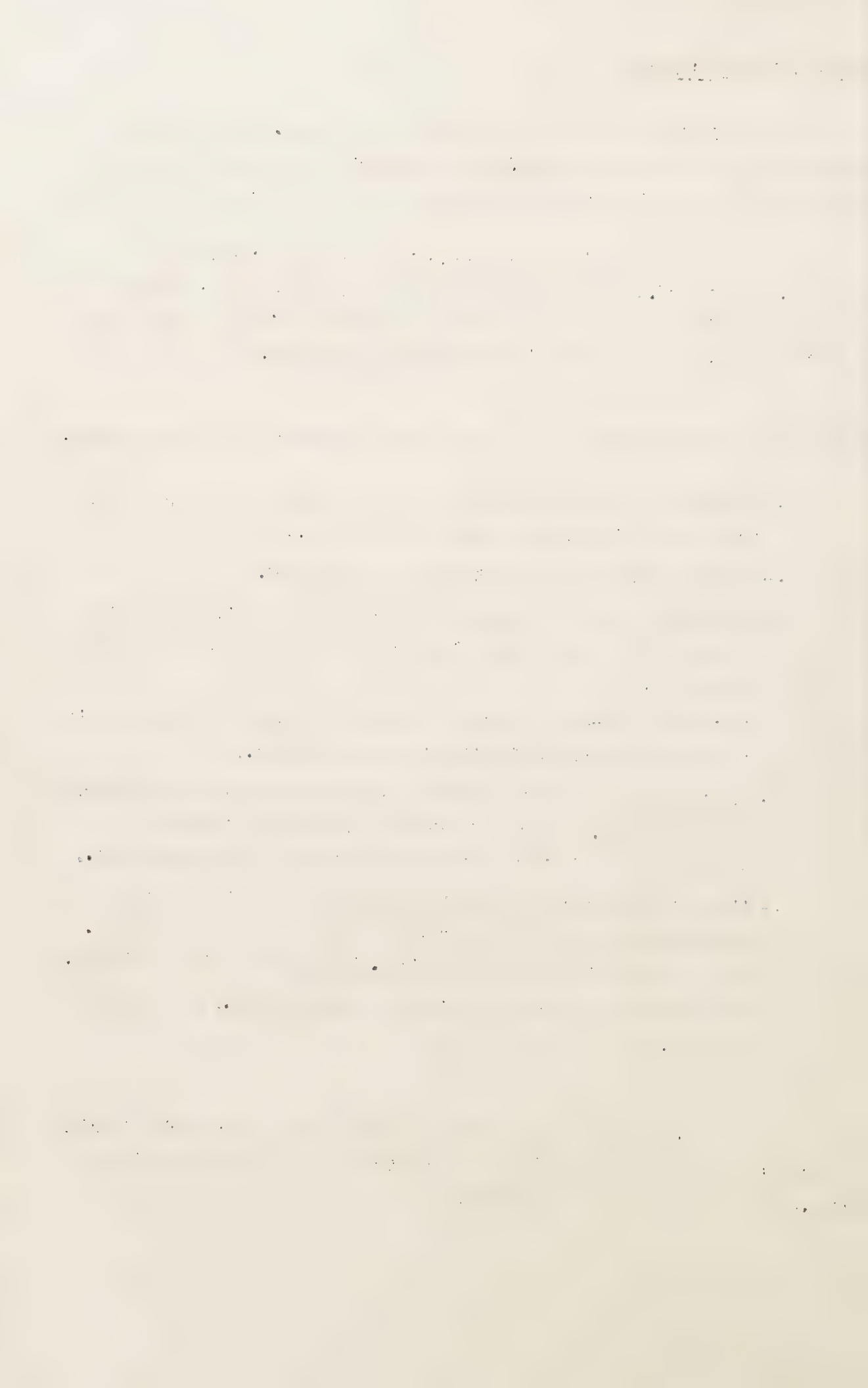
- L'examen neurologique montre une hémiplégie droite complète avec paralysie faciale gauche sans signe de Babinski. Cette hémiplégie est apparue brutalement après une perte de connaissance sans prodrome associée à des mouvements convulsifs.

On est frappé par la bradypsychie et l'aspect d'hébététe de Françoise : aréactivité, viscosité mentale dénotent une dégradation cérébrale importante liée d'une part à des microthomboses antérieures n'ayant jamais donné de déficit moteur, d'autre part à l'anoxie cérébrale chronique.

- L'examen cardiovasculaire montre la très mauvaise tolérance de la cardiopathie :

- La cyanose est majeure, globale, avec des lèvres violettes, un aspect variqueux du visage, des sclérotiques bleutées.
- Un hypocratisme digital caricatural y est associé.
- La dyspnée d'effort est également importante et explique en partie l'aréactivité : tout effort coûte, Françoise est incapable de monter un escalier.
- Il n'a été observé ni malaise ni syncopes au cours de l'hospitalisation et il semble que Françoise n'en ait jamais présenté.
- Il existe des signes d'insuffisance cardiaque chronique : hépatomégalie variable modérée, membres inférieurs en potaux où l'œdème et la cyanose s'associent à des troubles trophiques et une amyotrophie.
- L'auscultation montre un souffle systolique, noté 2/6, laterosternal gauche, maximum entre les 2èmes et 4èmes espaces intercostaux gauches. Il n'y a pas de composante diastolique. Le deuxième bruit est diminué.
- A la palpation le choc de la pointe est étalé en dôme. Il n'y a pas de thrill.

Le reste de l'examen clinique montre un état général très altéré : il s'agit d'une enfant grande, maigre, amyotrophique avec des signes de malnutrition. Elle est anorexique et constipée.



LES EXAMENS PARACLINIQUES

- 1) Les examens biologiques objectivent une polyglobulie très importante : Hb. 24 g/100 cc., hématoците 75 %.
- 2) L'E.C.G. met en évidence un rythme sinusal régulier (110 par minute) avec un axe de Q.R.S. hyper droit (+ 120), une hypertrophie ventriculaire droite onde P en D2 = 5 mm.), une hypertrophie ventriculaire droite avec un aspect de surcharge diastolique et un bloc de branche droit en VR, VI, V2.
- 3) La radio du thorax note : De face une cardiomégalie importante, une hypertrophie auriculaire droite et gauche, une hypertrophie ventriculaire droite avec relèvement de la pointe. Enfin on note une hypervascularisation pulmonaire majeure : avec surcharge hilare bilatérale.

De profil une hypertrophie ventriculaire droite avec comblement de l'espace clair retrosternal, avec en outre une cyphoscoliose.

- 4) L'électroencéphalogramme montre : (Professeur B. DURON)

A droite l'activité de fond est alpha, à 10 cycles/seconde, prédominant dans la région postérieure, réagissant bien à l'ouverture et à la fermeture des yeux.

A gauche, l'activité est plus ralentie. L'activité alpha est discontinue, réagissant à l'ouverture et à la fermeture des yeux.

L'élément caractéristique est constitué par la présence d'ondes lentes delta subcontinues dans les régions frontopolaires de l'hémisphère avec d'assez nombreuses anomalies thêta lentes dans les régions rolandiques et postérieures.

L'hyperpnée accentue ces anomalies.

La S.L.I. provoque un entraînement des rythmes occipitaux de façon plus nette à droite qu'à gauche.

CONCLUSION : électroencéphalogramme anormal du fait de son asymétrie et d'importants signes de souffrance cérébrale antérieure gauche.

5) Cathétérisme (Dr RISBOURG - Dr QUIRET - Dr F. BERNARD)

"Après Anesthésie Générale, une sonde à trou distal USCI de taille F 7 a été montée par la veine fémorale par technique du desilet.

OREILLETTE DROITE : Pression systolique : 12 mm
 " diastolique : 4 mm
 " moyenne : 6,5 mm

La sonde est passée facilement par la C.I.A. dans

l'OREILLETTE GAUCHE: Pression systolique : 22 mm
 " diastolique : 8 mm
 " moyenne : 14 mm

Les 4 veines pulmonaires ont été cathétérisées à partir de l'oreillette gauche.

Le cathéter a été ensuite passé dans le Ventricule Gauche. Quelques extra-systoles isolées ont été notées lors du passage de la valvule mitrale.

VENTRICULE GAUCHE : Pression systolique : 100
 " diastolique : 0

Il a été impossible de passer dans l'Artère Pulmonaire à partir du Ventricule Gauche car la manipulation de la sonde déclenchait des salves d'extra-systoles polymorphes.

Une première angiographie de profil a été effectuée dans le Ventricule Gauche avec une sonde polytrouée F 8 (première série de clichés).

On note :

1° - la confirmation du diagnostic de Transposition des gros vaisseaux puisque l'Artère Pulmonaire est issue du Ventricule Gauche ;

2° - L'existence d'une sténose infundibulaire pulmonaire très serrée, avec dilatation post-sténotique très importante.

Cette dilatation se fait vers l'avant, et de profil l'aorte et l'artère pulmonaire semblent être dans le même plan. En fait, l'Aorte est antérieure par rapport à l'Artère Pulmonaire, confirmant le diagnostic de transposition des gros vaisseaux.

- 3° - L'existence d'une C.I.V. large, donnant une injection du Ventricule Droit à partir du Ventricule Gauche et une opacification relativement bonne de l'Aorte.

Un nouveau cathéter F 7 à trou distal a été ensuite passé dans le Ventricule Droit. Le passage de la valvule tricuspideenne a déclenché quelques extra-systoles ayant nécessité l'interruption du cathétérisme pendant 5 minutes ainsi que l'injection de 20 cc de sérum bicarbonaté.

Le tracé s'étant normalisé, le cathétérisme a pu être poursuivi. L'enregistrement des pressions dans le Ventricule Droit a donné les résultats suivants :

VENTRICULE DROIT : Pression systolique : 95
" diastolique : 2

Le cathéter a pu être poussé dans l'Aorte à partir du Ventricule Droit, ce qui a été confirmé par une injection-test faite dans la partie ascendante de la crosse de l'aorte.

Une nouvelle angio-cardiographie a été effectuée dans le Ventricule Droit avec une sonde poly-trouée F 8. Elle confirme :

- 1° - Le diagnostic de transposition des gros vaisseaux ;
2° - La sténose pulmonaire infundibulaire avec dilatation très importante du tronc de l'artère pulmonaire qui se fait surtout aux dépens du bord de l'Artère Pulmonaire.

Le cathéter a été passé dans la Veine Cave Supérieure puis dans le Tronc Veineux innominé.

Une injection-test a confirmé qu'il n'y avait pas d'anomalies de la Veine Cave Supérieure.

CONCLUSIONS

Transposition complète des gros vaisseaux spontanément corrigée par une C.I.A. et une C.I.V. avec sténose pulmonaire infundibulaire très serrée ayant entraîné une dilatation post-sténotique importante."

EVOLUTION

La petite Françoise n'est pas en état de subir une intervention à coeur ouvert dans l'immédiat (juillet 74), il faut d'abord tenter d'améliorer son état général et son état neurologique. A cet effet elle est renvoyée chez elle avec un traitement médical comportant notamment des saignées à intervalles réguliers et une protection antiinfectieuse. L'enfant est suivie très régulièrement et son état s'améliore lentement. En novembre il n'y a plus de séquelles de l'hémiplégie. L'intervention doit avoir lieu en décembre.

C'est alors qu'elle est à nouveau hospitalisée pour un malaise (13 novembre) et transférée à l'Hôpital Laënnec (Pr HAZAN) où elle devait décéder le 4 décembre 1974 d'un abcès cérébral.

COMPTE RENDU DE L'AUTOPSIE

" L. Transposition, extérieurement.

Coarctation aortique serrée (diaphragme partiel) très courte hypoplasie en amont (1 cm) et gros canal artériel sous strictural ; côté pulmonaire il s'implante à l'origine de la branche gauche.

A l'ouverture des cavités :

On reconnaît un ventricule droit à double issue : il existe un conus sous-pulmonaire et un conus sous-aortique. Le conus sous-aortique est un peu plus long que le conus sous-pulmonaire.

Les deux vaisseaux sortent du ventricule droit.

La communication interventriculaire est large (tout le septum membraneux) et est en regard de l'orifice pulmonaire.

Il n'y a pas de sténose pulmonaire : orifice normal muni de 3 sigmoïdes, dilatation du tronc et des branches pulmonaires.

Orifice aortique normal, 3 sigmoïdes.

Valves mitrale et tricuspide normalement développées

Cavités ventriculaires G et D : un peu dilatées

PFO non distendu

Sinus coronaire en place normale

Pas d'anomalies des retours veineux cave ou pulmonaire.

Cerveau : méningite purulente (fosse postérieure) Abscès du cerveau.

C O N C L U S I O N

V.D.D.I. avec L. transposition sans sténose pulmonaire.

Coarctation aortique + P.C.A. sous strictural

Abscès du cerveau".

COMMENTAIRES -

Cette observation est intéressante à plusieurs points de vue :

I) Tout d'abord existe-t-il une sténose pulmonaire ?

En effet la première angiographie conclut à l'absence de sténose pulmonaire. Nous ne possédons pas les clichés de 1966 mais nous pouvons supposer que c'est l'hypervascularisation pulmonaire qui a été attribuée à l'absence d'obstacle sur la voie pulmonaire. Or, nous savons maintenant qu'il existait un canal artériel à gros débit placé en outre sous une coarctation de l'aorte. Il suffit à expliquer l'hypervascularisation pulmonaire.

Sur les clichés que nous possédons on voit de façon très nette une énorme dilatation de l'artère pulmonaire. Cette dilatation est confirmée par l'autopsie. Comment interpréter cette dilatation autrement que comme une dilatation post-sténotique ?

L'autopsie note qu'il n'existe pas de sténose pulmonaire mais ne donne de précisions que sur l'état de l'orifice sigmoïdien.

Nous restons persuadés qu'il existait une sténose infundibulaire de la voie pulmonaire et que l'hypervascularisation pulmonaire s'explique par la présence du canal artériel à gros débit et c'est pourquoi nous avons inclut ce dossier dans notre travail.

2) Le diagnostic est particulièrement difficile dans cette forme où les vaisseaux sont transposés.

Cliniquement, électriquement, radiologiquement, il n'était pas possible d'évoquer le diagnostic.

Sur l'angiographie les éléments habituels manquent.

De face - l'image de la cristäsupraventriculaire n'est pas visible

- les valves aortiques et pulmonaires ne sont pas dans le même plan : la valve pulmonaire est plus haute que l'aortique.

De profil - les deux vaisseaux ne sont pas alignés mais l'aorte est légèrement en avant de l'artère pulmonaire.

- l'artère pulmonaire est mieux injectée à partir du ventricule gauche, et ne l'est pas à partir du ventricule droit (image très pâle).

Au total le diagnostic de transposition complète est logique. Cependant deux éléments auraient pu attirer l'attention :

1°) De face, la valve pulmonaire est plus haute qu'elle ne devrait l'être s'il n'y avait pas de conus sous pulmonaire (la différence de hauteur des deux valves devrait être de 3 cm).

2°) De profil, sur la ventriculographie gauche on peut noter que la mitrale est séparée de la sigmoïde la plus proche par une formation musculaire réalisant la classique discontinuité mitrosigmoïdienne.

3) Cette observation souligne la gravité de l'évolution spontanée du V.D.D.I. et justifie la tendance actuelle d'opérer de plus en plus tôt toutes les malformations cardiaques.

4) L'évolution aurait-elle pu être différente ?

Il est bien sûr facile d'imaginer une autre conduite à tenir lorsque celle que l'on a suivie a échoué.

On peut cependant faire les remarques suivantes :

- En 1966 l'attentisme était logique : la cardiopathie semblait relativement bien tolérée, les techniques chirurgicales n'étaient pas au point. En outre la tendance à l'époque était d'opérer les enfants relativement tard : vers 8 ans. En effet les techniques de circulation extracorporelle n'étaient pas possibles chez les enfants plus jeunes.

- Cependant il n'était pas logique d'attendre trop longtemps. En effet il y avait une hypervascularisation pulmonaire et on risquait de voir se constituer une maladie artériolaire pulmonaire irréversible et qui aurait alors contrindiqué toute chirurgie.

- Nous pensons que si l'enfant avait pu être revue vers 1970-1971, les techniques chirurgicales étant bien au point, l'enfant étant plus grande, on aurait probablement posé l'indication d'une thoracotomie soit pour une réparation complète soit au moins pour une correction de l'hypertension pulmonaire.





OBSERVATION N° 2.

L'enfant Sabrina Ja. née le 7 Septembre 1973 est adressée dans le service de pédiatrie néonatale du C.H.U. d'AMIENS (Dr Le BOZEC) le 9 Décembre 1974 à l'âge de 15 mois pour bilan d'une cardiopathie congénitale cyanogène.

DANS LES ANTECEDENTS

On note un syndrome fébrile d'allure grippale ayant duré une dizaine de jours au cours du premier trimestre de la grossesse. En dehors de cela la grossesse s'est déroulée normalement ; l'accouchement a été provoqué pour dépassement de terme de 10 jours. Il s'est déroulé normalement, le cri a été immédiat, le poids de naissance était de 3 kg 550.

Il n'y a pas d'antécédents familiaux notables.

Dès les premiers jours de la vie, la mère remarque que l'enfant présente une cyanose des extrémités : les pieds et les mains sont bleutés. Cependant il n'y a pas d'autres signes fonctionnels : pas de dyspnée d'effort, pas de déhypercyanose au cri, l'enfant ne s'essouffle pas à la prise des biberons. L'examen clinique alors pratiqué conclut à l'absence de malformation cardiaque décelable.

Pendant les premiers mois de la vie le développement semble normal. Il n'y a pas de signes fonctionnels : pas de dyspnée, pas de tirage, pas de cyanose.

C'est vers l'âge de 8 mois que au cours d'un épisode fébrile apparaît une cyanose des lèvres et des extrémités. L'hypothèse d'une malformation cardiaque cyanogène est émise.

Une radiographie de thorax pratiquée le 28 Mai 1974 (à l'âge de 9 mois) révèle l'existence d'un situs inversus complet (pointe du coeur à droite, foie à gauche, estomac à droite). Le volume cardiaque paraît normal ; l'appréciation

du pédicule vasculaire et de l'arc moyen est gênée par une hypertrophie thymique.
Les champs pulmonaires sont clairs avec hypovascularisation pulmonaire.

L'enfant est hospitalisée pour bilan le 9 décembre 1974.

Le diagnostic évoqué est alors celui d'un situs inversus totalis avec malformation cyanogène à poumons protégés (vraisemblablement une tétralogie de Fallot)

LORS DE L'HOSPITALISATION

- la cyanose est permanente prédominant aux lèvres, aux extrémités
Lorsque l'enfant est au repos il n'y a pas de cyanose cutanée.
Celle-ci apparaît lors des cris.
 - la dyspnée n'apparaît qu'à l'effort, lors des cris et de l'alimentation
 - il n'y a pas eu d'épisodes critiques, de malaises bleus ou blancs.
Il n'y a pas d'autres signes fonctionnels.
 - sur le plan général, il existe une petite hypotrophie mais l'état général est relativement satisfaisant. Le poids pour 15 mois est de 8,800 kg
- L'examen cardiovasculaire révèle
- à la palpation le choc de pointe est légèrement étalé en dôme.
Il n'y a pas de thrill.
 - à l'auscultation il existe un souffle systolique d'intensité moyenne (noté 3 sur 6), maximum au foyer mésocardiaque et au foyer pulmonaire, irradiant vers la pointe et le bord droit du sternum.

Le deuxième bruit est assourdi mais non dédoublé.

- les pouls périphériques sont normaux et symétriques, la tension artérielle normale
- il n'y a pas de signes de décompensation cardiaque notamment pas d'hépatomégalie.

Le reste de l'examen clinique est normal.

Les examens paracliniques confirment l'existence d'une cardiopathie cyanogène mais ne fournissent pas de renseignements quant à son type exact.

- les clichés thoraciques confirment l'existence d'un situs inversus totalis. Le volume cardiaque est normal, l'hypertrophie thymique a disparu et on note un aspect convexe de l'arc moyen. La place de la crosse de l'aorte est difficile à préciser. En fait elle est à droite (position normale étant donné le situs).

Enfin l'hypovascularisation pulmonaire est nette.

- L'électrocardiogramme est réalisé en inversant les électrodes en miroir. Il montre :
 - un axe de QRS à $+ 90^\circ$
 - une surcharge auriculaire droite importante avec une onde P en D2 égale à 4 mm.
 - une surcharge ventriculaire droite (en fait du ventricule placé à gauche) importante avec aspect de bloc de branche droit incomplet.
 - il n'y a pas de troubles de la conduction auriculo-ventriculaire

Sur le plan biologique, la polyglobulie est à 8,36 millions.

Le cathéterisme est effectué le 20 Décembre 1974 (Dr RISBOURG) :

" Le catheter monté après dénudation de la crosse de la saphène a été passé dans l'oreillette droite, dans le ventricule droit. On est alors étonné de trouver une pression très élevée (100/0) avec une morphologie de la courbe intermédiaire entre une courbe de ventricule droit et une courbe de ventricule gauche.

Une première angiographie dans le ventricule droit, a été réalisée. Elle montre que l'aorte et l'artère pulmonaire naissent toutes les deux du ventricule droit mais séparément, avec entre l'infundibulum pulmonaire et la chambre de chasse sous aortique, une image "en raquette" assez évocatrice.

Une seconde angiographie dans le ventricule droit, mais cette fois de profila été réalisée. Elle confirme que l'aorte et l'artère pulmonaire sont dans le même plan frontal.

Il existe par ailleurs une très large C.I.V. La sténose pulmonaire est surtout infundibulaire mais il semble exister une sténose associée de l'anneau valvulaire.

Enfin le catheter est passé très facilement dans l'oreillette gauche par une C.I.A."

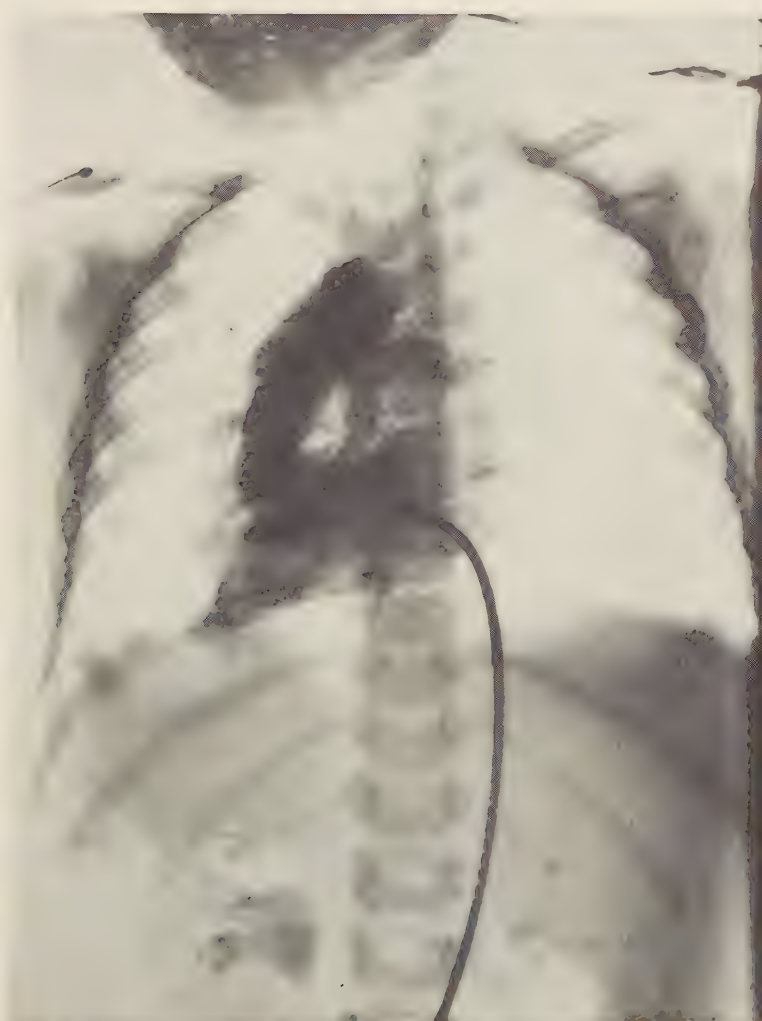
Au total il s'agit d'un ventricule droit à double issue avec sténose pulmonaire. La cardiopathie est actuellement bien tolérée, notamment il n'existe pas de 'crises de cyanose'. Une anastomose de BLALOCK-TAUSSING est prévue dans un proche avenir afin d'améliorer le débit de perfusion pulmonaire.

COMMENTAIRE

Cette observation d'une forme typique de V.D.D.I. avec sténose pulmonaire appelle cependant les remarques suivantes :

- les signes de début apparaissent ici tardivement et c'est seulement à l'âge de 8 mois que la cyanose devient patente alors que classiquement les signes sont beaucoup plus précoces, souvent néonataux.
- avant le catheterisme rien ne permet d'évoquer le V.D.D.I. Tous les éléments sont compatibles avec une forme normale de tétralogie de Fallot.
- Enfin sur l'angiocardiographie droite le diagnostic est aisé : si les signes pathognomoniques manquent, il existe suffisamment d'éléments positifs et concordants pour étayer le diagnostic, pour pouvoir se dispenser de ventriculographie gauche.

La seule particularité de cette observation est qu'elle concerne une disposition atrioviscerale anormale, un situs inversus complet qui ne complique en rien le diagnostic et le pronostic puisqu'il se contente de donner des images en miroir.





COMMENTAIRES

HISTORIQUE

La première description d'un ventricule droit à double issue remonte à Fallot lui même en 1888 : en effet son observation n° 2 comporte la description d'une bande musculaire séparant l'orifice aortique de l'orifice mitral et cela ressemble fort à la définition du VDDII.

Mais c'est en 1949 par Taussing et Bing que l'entité est reconnue pour la première fois. Cette observation concerne une forme anatomique particulière et relativement rare. (Il n'y a pas sténose pulmonaire, la C.I.V. est sous pulmonaire mais l'orifice pulmonaire paraît à cheval sur la C.I.V.)

C'est en 1957 que Witham donne le nom de ventricule droit à double issue (double outlet right ventricle) et en 1961 que Neufeld propose la première classification basée sur l'existence ou non d'une sténose pulmonaire puis sur l'emplacement de la C.I.V.

De 1961 à 1967 de nombreuses études cliniques, électriques, angiographiques précisent le tableau du V.D.D.I. et il faut citer Neufeld, Du Shane, Mirowski, Carey, Edward.

Sur le plan chirurgical les premières corrections complètes sont dues à Kirklin et Mac Goon ; à la Mayo Clinique (1956).

Enfin la contribution de Richard et Stella Van Praagh est fondamentale par l'explication embryologique et morphogénétique qu'ils donnent, explication qui vient d'être confirmée par les expérimentations de Dor. (1973)

I . - EMBRYOLOGIE ET MORPHOGENESE

EMBRYOLOGIE ET MORPHOGENESE

I) - DEVELOPPEMENT EMBRYOLOGIQUE DU COEUR NORMAL

1) Développement du tube cardiaque primitif

A partir du mésoderme et dès la troisième semaine se forment deux ébauches latérales. Celles ci vont se rapprocher, se façonner, pour former au 22ème jour le tube cardiaque primitif unique médian fixé au rachis par son pôle veineux et aux arcs pharyngiens par son pôle artériel. A ce stade les trois tissus sont déjà différenciés. A ce stade également apparaissent les premiers battements inefficaces.

2) Segmentation et plicature du tube cardiaque primitif.

D'uniforme le tube cardiaque va devenir moniliforme et on va noter les premières ébauches des futures cavités (fig. I)

On remarque , de l'extrémité caudale à l'extrémité céphalique :

- le sinus veineux qui reçoit les canaux de Cuvier, les veines ombilicales et omphalomésentériques.
- l'oreillette primitive
- le canal atrio ventriculaire
- le ventricule primitif futur ventricule gauche
- le bulbus cordis que l'on peut diviser en trois parties :
 - inférieure : futur ventricule
 - moyenne : le conus dont le développement ultérieur va conditionner la bonne formation des gros vaisseaux
 - supérieure ou artérielle.

Le coeur subit à cette époque une croissance longitudinale intense et va bientôt se trouver à l'étroit dans la cavité péricardique.

Pour réagir il se ploie en un S dont la boucle supérieure est dans le plan frontal et la boucle inférieure dans le plan sagital. Classiquement cette boucle supérieure est à convexité droite et son sommet correspond à la partie inférieure du bulbus cordis (fig. 2). C'est la forme D Loop des anglosaxons.

A ce stade le coeur est donc asymétrique mais les cavités sont toujours en série.

3) Modelage du tube cardiaque

Celui ci va aboutir à mettre les différents éléments en place avant le cloisonnement définitif.

- a) - translation rotation du troncoconus vers la gauche et l'avant
Celui ci est permis par la disparition de sillon bulboventriculaire gauche (sillon de Keith). Il faut également incriminer un développement de l'oreillette vers la droite qui favorise au moins la première partie de la rotation. Le tronco conus se trouve ainsi sur les deux futurs ventricules (fig 3) dans une position antérieure et droite.
- b) - translation de l'orifice auriculo ventriculaire vers la droite qui va mettre l'oreillette primitive en rapport avec les deux futurs ventricules (fig. 3). Il ne s'agit pas d'une ~~translation~~ translation stricto sensu mais plutôt d'une croissance vers la droite.
- c) différenciation du système cardinal qui aboutit à la prédominance du système cave droit. On assiste à la régression de la moitié gauche du sinus puis à l'incorporation du sinus dans la future oreillette droite (fig. 4).

4) Cloisonnement

a) - division du canal atrio ventriculaire en deux orifices par le septum intermedium (fig. 3)

b) - cloisonnement de l'oreillette.

Le septum primum va partir de la portion dorsale et supérieure de l'oreillette primitive en se dirigeant en avant.

C'est une formation d'abord incomplète qui laisse un orifice au dessus du septum intermedium. Cet ostium primum va se fermer en même temps que s'ouvre dans la partie supérieure le trou de Botal. Le septum secundum bourgeonne ensuite à droite du trou de Botal sous forme d'un croissant dont les pointes se dirigent vers la veine cave inférieure. La fermeture est incomplète.

c) -cloisonnement inter ventriculaire

Ce cloisonnement se fait par bourgeonnement du septum inférior de His qui part de la portion inférieure de l'ancien sillon de Haller. Il se dirige vers le haut vers le septum bulbi jusqu'au niveau de la bande septale.

Il persiste donc entre la bande septale et le septum bulbi un foramen interventriculaire qui sera fermé par le développement inférieur du conus sous pulmonaire (bande conale) et une émanation du septum bulbi (pars membranacea).

d) - développement du conotruncus (fig. 6)

Son rôle essentiel pour parachever le modelage et surtout mettre en place les gros vaisseaux de la base a été particulièrement souligné par Van Praagh.

- Le conus est une formation musculaire située entre la partie inférieure du bulbe (futur ventricule droit) et l'origine des gros vaisseaux (futures valvules sigmoïdes).

- Le septum inter aortico-pulmonaire formé par bourgeonnement de l'endocarde est vertical et ne présente pas cette structure hélicoïdale décrite par les auteurs classiques. En effet c'est le développement asymétrique du conus qui est responsable de l'enroulement des gros vaisseaux de la base ; et ceci a été bien montré par Van Praagh en partant d'arguments anatomiques

(disposition des valvules en hauteur, disposition des coronaires dans les transpositions ou malpositions artérielles) et d'arguments embryologiques (travaux de Pernkopf et Asani).

- Le conus se développe d'une façon asymétrique. Dans la partie gauche qui va se trouver sous l'artère pulmonaire le conus subit une croissance importante tandis que dans sa portion droite sous aortique il régresse complètement. C'est ce développement asymétrique qui va aboutir à l'aspect hélicoïdal de la cloison inter-aortico-pulmonaire. Ce développement particulier a également pour résultat :

- 1) de transporter l'orifice de l'artère pulmonaire en haut, à droite et en avant.
- 2) de transporter l'orifice de l'aorte en bas, à gauche et en arrière.
- 3) d'expliquer - la différence de hauteur des deux orifices artériels.

- l'absence de formation musculaire entre les sigmoïdes aortiques et la valve mitrale (régression complète du conus sous aortique)

Il est important de souligner que ce n'est pas le septum bulbi qui se tord mais bien le tronc tout entier (Le cadre de référence est la position de l'aorte ascendante par rapport à la bifurcation pulmonaire).

5) Développement du système artériel

Deux aortes ventrales donnent chacune une crosse céphalique et forment les deux aortes dorsales qui se rejoignent en une seule sous le futur diaphragme. Entre chaque aorte dorsale et ventrale naissent quatre anastomoses qui avec chaque crosse et la portion proximale de chaque aorte ventrale vont former six arcs branchiaux. Ces six arcs ne sont pas simultanés et certains vont régresser.

Deux arcs nous intéressent particulièrement :

- a) Le 4ème arc gauche va former la crosse de l'aorte.
Le développement préférentiel de l'arc gauche est lié à la position d'abord droite du tronc artériel. La disposition bulbe droit crosse aortique gauche permet un meilleur flux sanguin. Ceci explique que dans les boucles gauches le bulbe se trouvant à gauche la crosse de l'aorte est le plus souvent à droite.
- b) Le 6ème arc gauche va former dans sa portion proximale le tronc de l'artère pulmonaire et dans sa portion distale le canal artériel. Les artères pulmonaires droites et gauches bourgeonnent du sixième arc branchial.

6) Développement des artères coronaires.

Des bourgeons angioblastiques naissent de la portion droite aortique du tronc commun. Lors de la rotation du tronc les coronaires vont suivre le mouvement ce qui explique leur disposition finale et leur disposition anormale dans les malformations vasculaires.

Ainsi se trouve réalisé à partir d'un tube cardiaque où tous les orifices sont alignés un système de deux coeurs en parallèle ne communiquant que par le canal de Botal à l'étage auriculaire et le canal artériel qui se fermeront lors des premières respirations. Toutes les malformations cardiaques congénitales résultent d'un vice dans le développement d'une (parfois de plusieurs) formations embryologiques.

Cette explication de l'embryologie cardiaque permet à l'heure actuelle d'expliquer la morphogenèse de pratiquement toutes les malformations cardiaques congénitales.

fig. 1

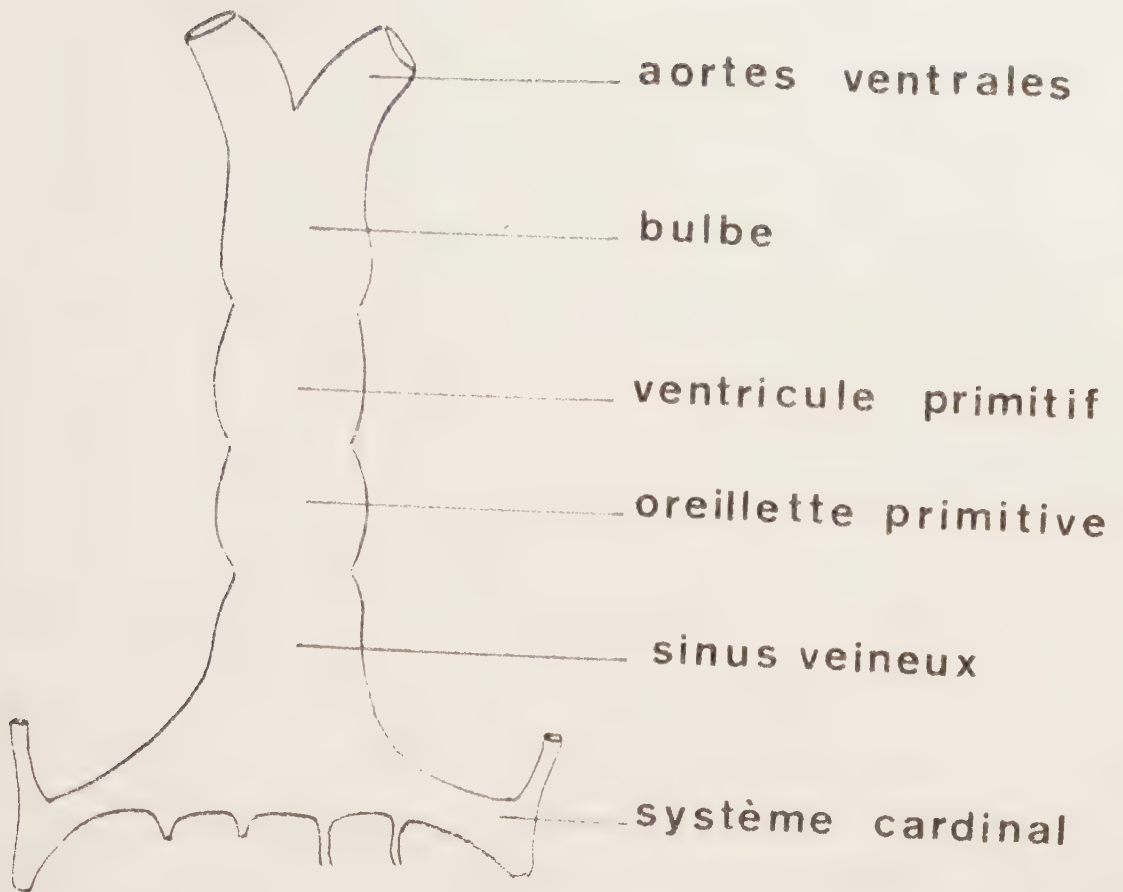


fig. 2

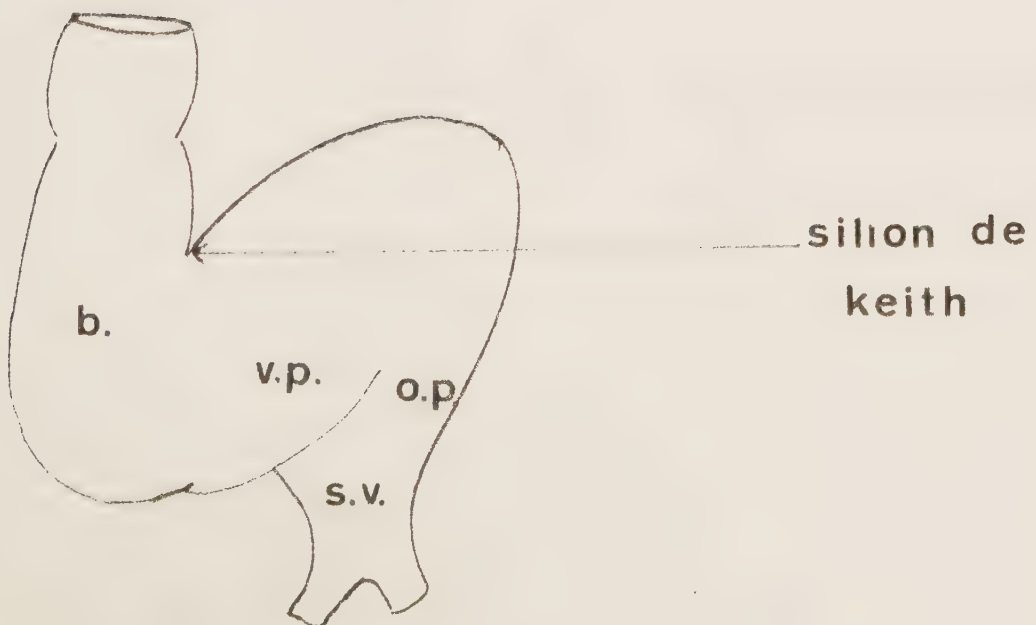


fig. 3

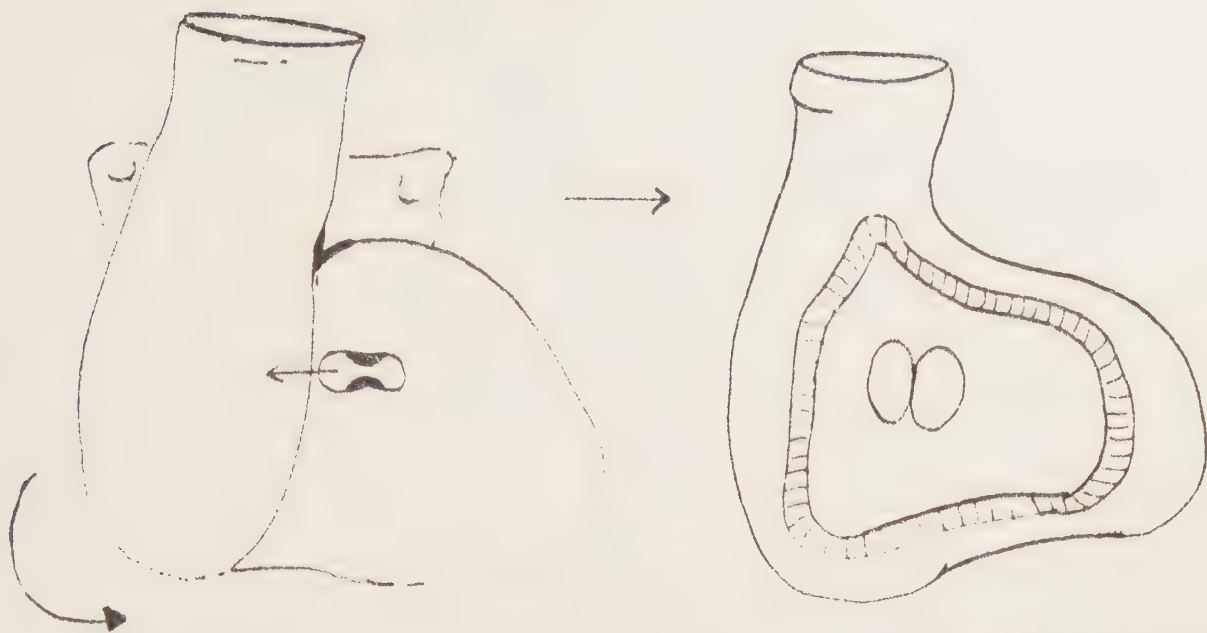


fig. 4

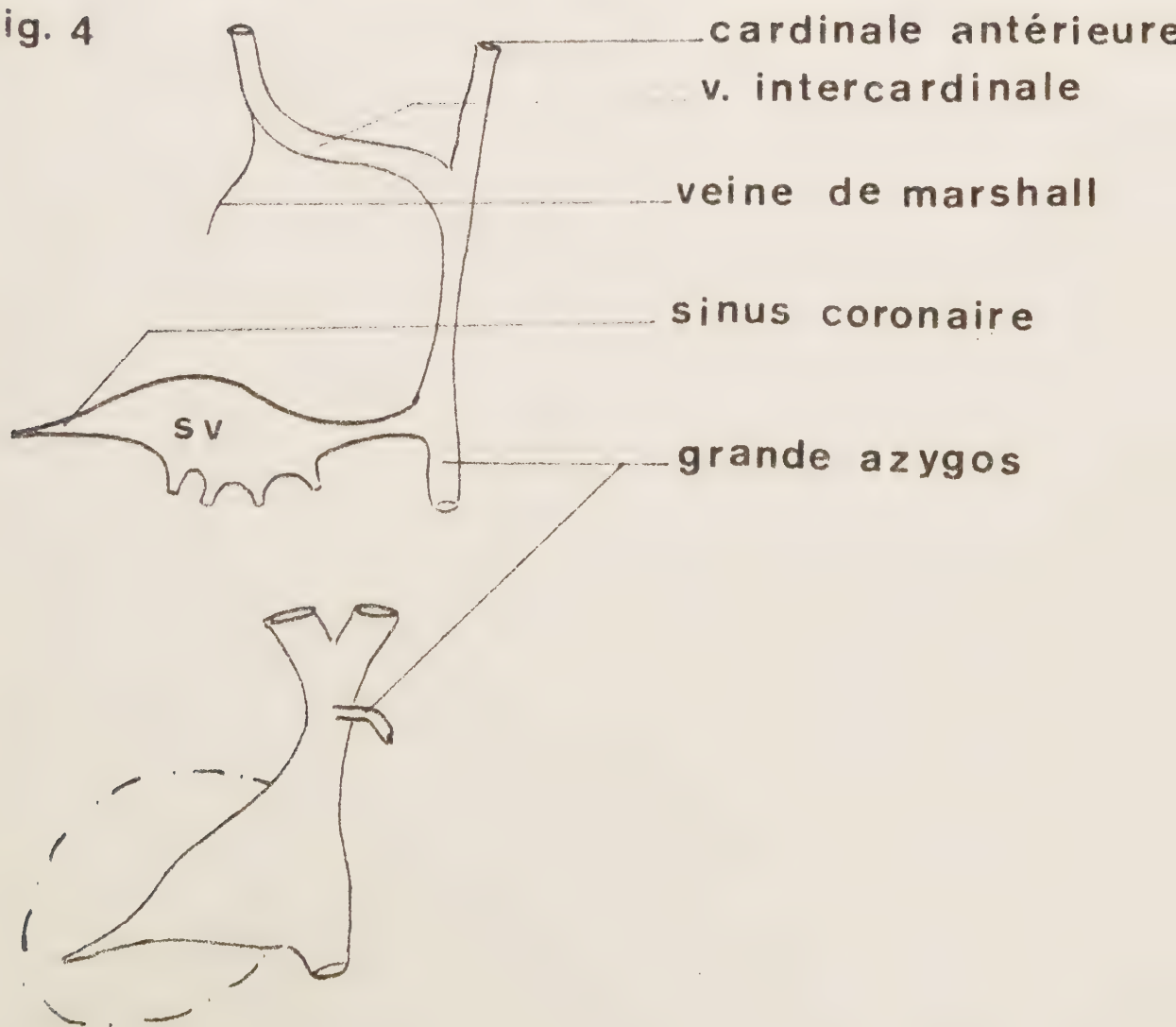
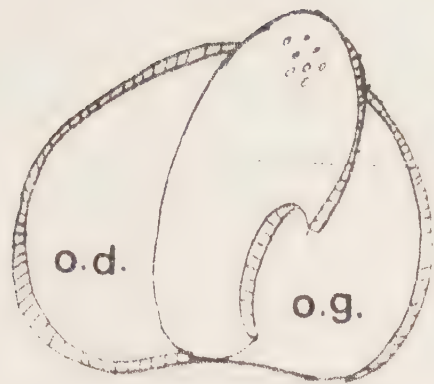
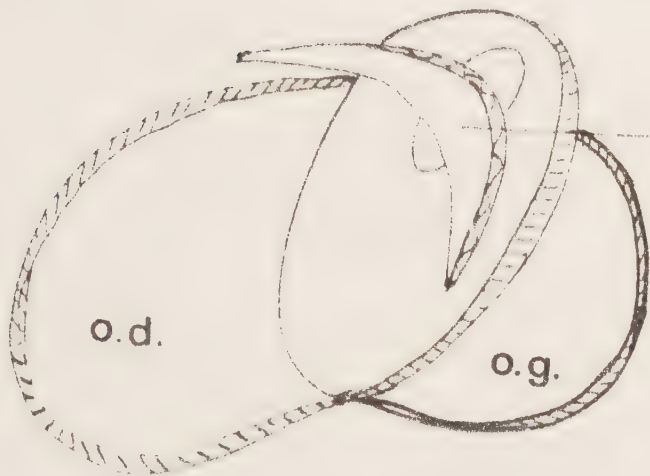


fig. 5



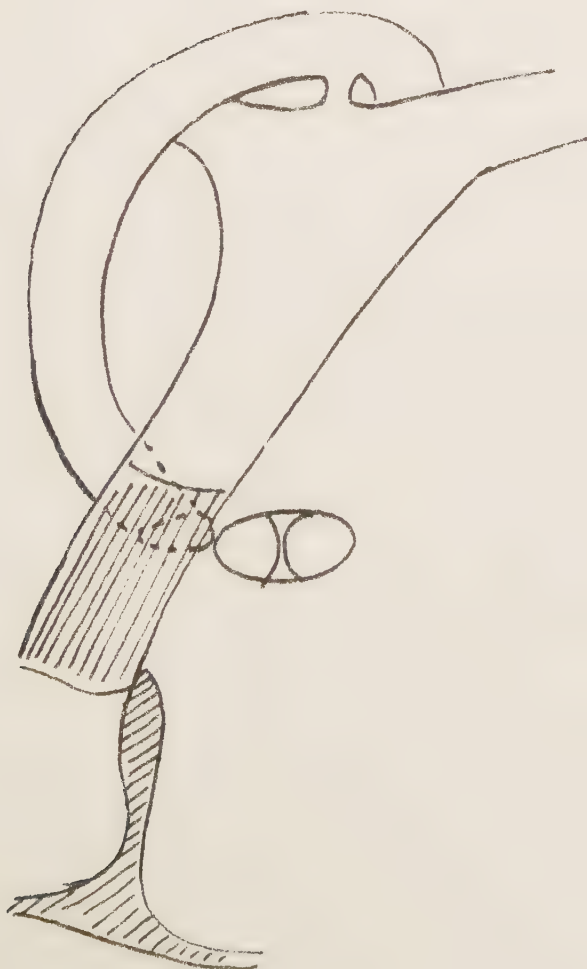
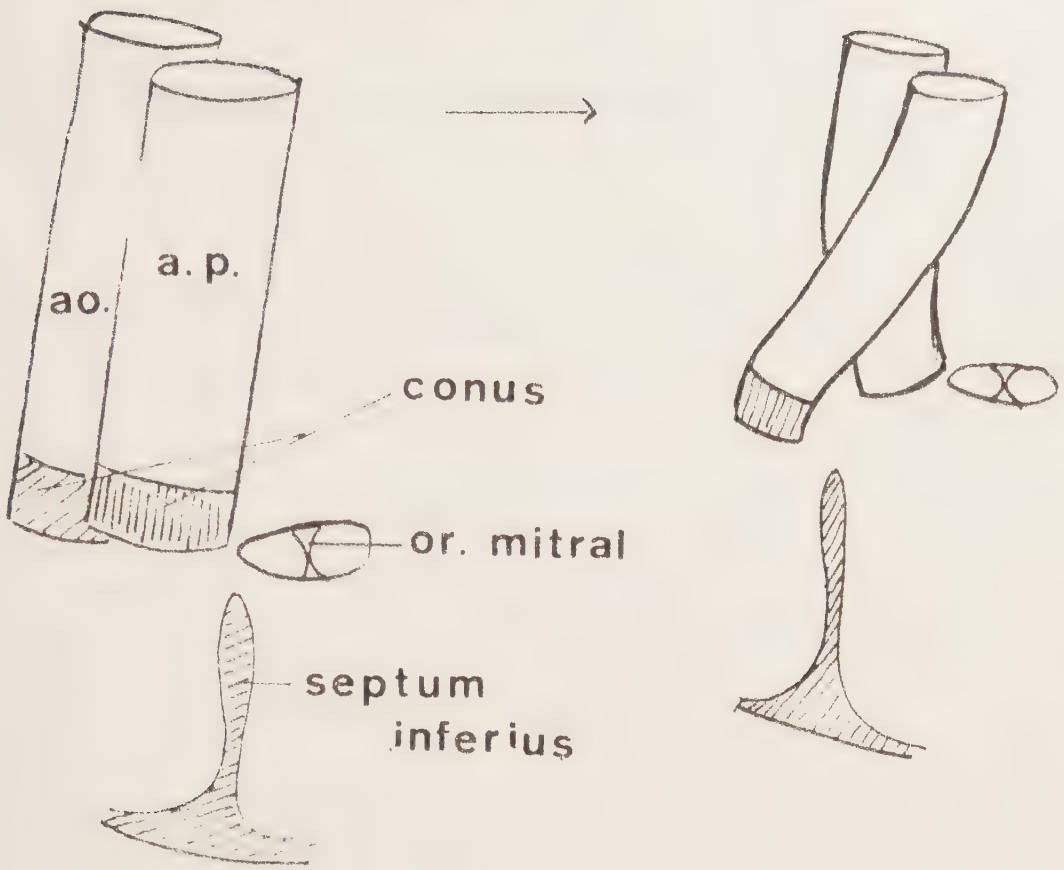
septum primum



trou de botal

septum secundum

fig. 6



II) - MORPHOGENESE DES MALFORMATIONS CONOTRONCALES

1) Rôle du conus

Le conus qui se développe normalement sous les valves pulmonaires et se résorbe sous l'aorte peut présenter quatre types possibles d'anomalies :

- 1) Conus pulmonaire insuffisamment développé.
- 2) Développement sous aortique avec régression sous pulmonaire.
- 3) Développement sous pulmonaire et sous aortique du conus
- 4) Conus absent.

2) Autres facteurs

a) direction de la boucle ventriculaire

- droite : ventricule morphologiquement droit
(ventricule à grosse trabéculatation sur l'angiocardiographie) à droite.

= D. Loop

- gauche : ventricule droit à gauche

= L. Loop

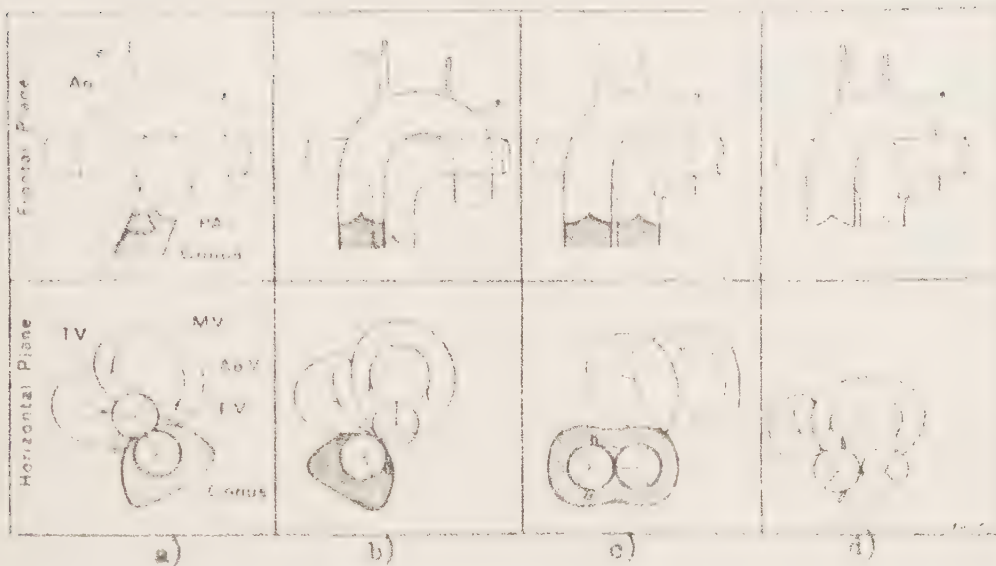
b) non translation du conotruncus vers le proventricule

c) degré de développement des ventricules normal, hypoplasique ou absent.

d) développement anormal des bourgeons endocarditiques du canal atrioventriculaire.

3) Classification des cardiopathies (d'après Van Praagh)

Cono-Truncal Correlations



a) conus sous pulmonaire :

- aspect normal
- tétralogie de Fallot
- tronc artériel commun
- coarctation de l'aorte
- anomalie ventriculaire isolée
- VDDI
- VGDI
- transposition artérielle avec aorte postérieure

b) conus sous aortique :

- transposition complète et corrigée
- malposition corrigée des gros vaisseaux
- VGDI
- tronc artériel commun

c) conus bilatéral :

- VDDI
- transposition avec sténose pulmonaire
- syndrome d'Ivemark
- juxtaposition des auricules
- malposition corrigée des gros vaisseaux
- transposition avec aorte postérieure
- rarement disposition normale

d) conus absent ou très hypoplasique :

- VGDI
- transposition

III) - MORPHOGENESE DU VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE ET DEFINITION.

a) Avant 1967 la définition du VDDI avait été confuse :

- en 1949, Taussing et Bing l'avaient défini comme une ~~dex~~ transposition complète de l'aorte avec lévoposition de l'artère pulmonaire.
- en 1961, Neufeld le définit comme la naissance des deux grandes artères du ventricule droit
- en 1963, Van Mierop ~~insiste~~ insiste sur l'importance de l'absence de continuité fibreuse entre la mitrale et la sigmoïde aortique.
- enfin, en 1967, Van Praagh puis Paul, Hallermann (1970) définissent le VDDI comme un coeur à double conus.

Cette définition embryologique permet la définition morphologique suivante (Hallerman 1970) :

"Ventricule de morphologie droite donnant naissance aux deux grandes artères sans continuité fibreuse entre la valve antérieure de la mitrale et les valves semi lunaires malgré l'existence d'une C.I.V.".

b) Rappel sur la formation expérimentale du V.D.D.I. :

Ces expériences ont été conduites par Dor et P. Coronne sur l'embryon de poulet en agissant au moyen de lames coquillères ou de thermocoagulation sur les différentes parties du conus.

Ces auteurs ont tenté de reproduire expérimentalement les différentes malformations conotruncales comme en pathologie humaine. Ils les ont toutes obtenues sauf la tétralogie de Fallot.

Le ventricule droit à double issue a été obtenu dans la majorité des cas en empêchant la résorption du sillon bulbo ventriculaire de Keith. Cette région semble de plus être un centre actif de la rotation du conus. Les malformations obtenues ressemblent aux observations en pathologie humaine sauf en ce qui concerne les associations. En effet si les autres malformations du pédicule sont souvent associées (antéroposition aortique, dextroposition du pédicule artériel et quelques cas de ventricule gauche à double entrée) ainsi que des anomalies du ventricule droit, les auteurs n'ont jamais observé d'anomalie du ventricule gauche ou de l'orifice mitral alors qu'elles sont si fréquentes en pathologie humaine (surtout dans les formes rapidement léthales).

Enfin pour les auteurs, si le V.D.D.I. ne résume pas toute la pathologie du conus gauche, il en représente la forme la plus extrême, les formes frustres étant en particulier la C.I.V. sous mitrale et la dextroposition aortique (qui est peut être une ébauche de Fallot).

c) le coeur à double conus :

Le développement d'un infundibulum sous l'artère pulmonaire et sous l'aorte déplace celle ci en avant et en haut. Ainsi aucune des valves aortiques ou pulmonaires n'est en contact avec le ventricule gauche qui est en arrière et en bas.

En outre la malposition des deux vaisseaux déplace le septum bulbi vers la droite. Celui ci ne peut donc envoyer sa participation à la fermeture du foramen interventriculaire. La C.I.V. concerne toujours le foramen et n'intéresse jamais la bande septale. Une structure musculaire est toujours interposée entre les sigmoïdes et la valve mitrale antérieure. Enfin les valves sigmoïdes se trouvent à peu près à la même hauteur.

d) les autres ventricules droits à double issue :

La définition de Hallerman élimine à priori les V.D.D.I. non liés à un double conus.

- 1) V.D.D.I. avec conus sous pulmonaire où la dextroposition de l'aorte est extrême. Il s'agit sans doute d'une forme de transition entre les hyperfallots et les V.D.D.I.
- 2) V.D.D.I. avec anomalie ventriculaire gauche
Lorsqu'il existe une sténose ou une atrésie mitrale il est possible à chaque gros vaisseau de naître du ventricule droit et il est difficile

de parler de continuité fibreuse entre un orifice mitral atrésique et l'orifice aortique. De même une malposition du revêtement endocarditique atrioventriculaire peut exclure l'aorte d'un ventricule gauche non hypoplasique et provoquer un V.D.D.I. Ces formes représentent 33 % des V.D.D.I.

- 3) Enfin la C.I.V. peut être absente soit parce que le septum interventriculaire est intact soit parce que le ventricule est unique.

e) Définition :

La définition de Hallerman paraît donc restrictive arbitrairement. En effet sur le plan anatomique, hémodynamique, diagnostique, et thérapeutique rien ne sépare le V.D.D.I. du faux V.D.D.I.

Aussi actuellement de nombreux auteurs préfèrent revenir à une définition plus générale, plus anatomique, considérant le V.D.D.I. comme un rapport artérioventriculaire anormal (définition proposée par Van Praagh reprise par Davignon 1972)

Le V.D.D.I. se définit comme l'origine des deux gros vaisseaux au dessus du ventricule morphologiquement droit.

On peut alors classer les différents types embryologiques selon :

- le situs atrioviscéral, solitus (S), inversus (I)
- le type de la boucle, droite (D Loop),
gauche (L Loop)
- le type du conus, droit (d), lorsque la valve aortique est à droite de la valve pulmonaire,
et gauche. (I)

A N A T O M I E

I) - LES ANOMALIES PRIMAIRES :

- 1) Ventricule morphologiquement droit (septum à forte trabé-
culation)

mais l'inversion ventriculaire est possible avec ou sans
inversion du tronc.

- 2) Les valvules artérielles se trouvent à peu près dans le
même plan horizontal et transversal.

Elles sont généralement côte à côte.

Parfois la transposition peut être plus importante :

- Aorte en avant avec valve plus élevée que la
pulmonaire?
- Aorte en arrière avec valve plus basse que la
pulmonaire.

- 3) Double infundibulum

- l'infundibulum pulmonaire est à sa place
- le conus aortique est en avant et à gauche de la
tricuspide, à droite et en arrière de l'infundi-
bulum pulmonaire.
- ces conus sont l'un ou l'autre développés d'une
façon variable
- ils s'interposent entre les sigmoïdes et les valves
atrioventriculaires

4) La C.I.V. presque toujours présente (sauf dans un cas de Mac Mahon en 1964 où il n'existait qu'une C.I.A. de 3 mm/)

- elle est toujours située en arrière et au dessus de la bande septale
- de sa taille et de sa position dépend la classification de Neufeld (1961) :
 - Type I : C.I.V. située sous l'infundibulum aortique
 - Type II A où la C.I.V. est située plus en avant au niveau du septum conal sous l'orifice pulmonaire (ce qui correspond au coeur décrit par Taussing et Bing en 1949)
 - Type II B où la C.I.V. est placée comme dans le type II A mais s'étend en arrière jusque la tricuspide.

II) - LES ANOMALIES ASSOCIEES :

1) La sténose pulmonaire voire l'atrésie complète est présente dans 50 % des observations.

- Elle est importante sur le plan pratique car elle conditionne :
 - le tableau clinique
 - les modalités chirurgicales

- Elle est toujours valvulaire ou infundibulaire

2) Les malformations ventriculaires (qui pour Stella Van Praagh devraient faire partie du tableau tant elles sont fréquentes)

- situs inversus, inversion ventriculaire avec ou sans dextrocardie
- ventricule gauche à double entrée
- hypo ou aplasie du ventricule gauche

- atrésie mitrale

3) les autres lésions : On a rencontré :

- coarctation de l'aorte
- sténose infundibulaire de l'aorte
- canal artériel
- atrésie tricuspidiennne
- canal atrio-ventriculaire commun
- transposition avec ou sans inversion des gros vaisseaux
- ectasie de l'artère pulmonaire
- sténose pulmonaire périphérique
- hypoplasie de l'aorte

4) Toutes ces malformations, en dehors de la sténose pulmonaire, aggravent le tableau clinique et compliquent beaucoup la chirurgie tant palliative que réparatrice. Pour St. Van Praagh 75 % des V.D.D.I. seraient au dessus de toute ressources chirurgicales à l'heure actuelle. Mais il s'agit de constatations nécropsiques portant souvent sur des nourrissons décédés très jeunes.

F R E Q U E N C E

Considéré jusqu'en 1960 comme une curiosité, le V.D.D.I. a vu sa fréquence s'accroître depuis 15 ans.

Il s'agit cependant d'une malformation rare. Elle représenterait

- 2 à 3 % des tétralogies de Fallot
- 0,6 % de toutes les cardiopathies explorées à la Mayo Clinic de 1957 à 1969 (Gomes)

A la naissance la fréquence est probablement plus grande car seuls les enfants passant le cap des premières semaines peuvent être explorés voire opérés, et le diagnostic peut être ainsi porté. Il suffit pour s'en convaincre de comparer la série de Van Praagh Stella basée uniquement sur des rapports d'autopsie (45 cas, moyenne d'âge des décès : 4 mois) et les séries antérieures (Neufeld, 18 cas, moyenne d'âge : 9 ans; Mirowski: 22 cas, moyenne d'âge: 11 ans).

E T I O L O G I E

Comme dans toutes les cardiopathies congénitales, il n'y a pas de circonstance étiologique prouvée au V.D.D.I. L'action du virus rubéoleux ne semble pas provoquer de V.D.D.I. plus volontiers que d'autres malformations conotruncales.

Sur le plan de l'hérédité, nous n'avons pas trouvé dans la littérature de cas familiaux de V.D.D.I. Dans une de nos observations, la patiente est une jumelle et la soeur est indemne de toute cardiopathie. Il est probable que le ventricule droit se comporte comme les autres cardiopathies, c'est-à-dire que l'on pourrait retrouver une incidence un peu plus élevée chez les enfants issus de mariages consanguins et dans la fratrie des cardiaques.

Il faut noter la fréquence particulière des V.D.D.I. dans les syndromes d'Ivemark. Cette fréquence a été soulignée par Stella Van Praagh ; et pour elle le V.D.D.I. doit être recherché avant toute autre cardiopathie devant une asplénie ou une polysplénie.

Il faut enfin remarquer que contrairement à la tétralogie de Fallot ou à la transposition, les filles sont plus souvent atteintes que les garçons (3 pour 2 selon Dayen).

II . - ETUDE CLINIQUE

ETUDE CLINIQUE

Le tableau clinique du ventricule droit à double issue avec sténose pulmonaire est celui d'une cardiopathie cyanogène à poumons protégés.

Ce tableau évoque dans la plupart des cas une Tétralogie de Fallot de laquelle il ne peut pratiquement pas se distinguer cliniquement.

Beaucoup plus rarement il s'agit d'une transposition avec sténose pulmonaire et gros shunt compensateur.

Le diagnostic avant angiographie ne peut être évoqué que sur des arguties sémeiologiques.

I - . SIGNES FONCTIONNELS

1) - Cyanose -

Elle est généralement d'apparition précoce néonatale ou dans les semaines qui suivent la naissance. Elle est plus précoce que dans la tétralogie de Fallot, elle n'atteint jamais le degré d'intensité de la transposition des gros vaisseaux.

Cette cyanose est intermittente, constatée lors des efforts, des cris, des biberons. Elle prédomine aux lèvres, aux ongles. Elle peut être permanente.

Elle va diminuer au cours de la première enfance à mesure que va se développer la circulation pulmonaire collatérale sans jamais disparaître.



Son degré est variable :

- Elle peut être modérée voire absente au cours de toute l'évolution,
- Elle peut être d'emblée très intense, ceci dépend de la position fonctionnelle de la C.I.V. sous l'un ou l'autre des infundibula

Son degré est encore modifié par la présence de malformations associées.

La cyanose est la circonstance de découverte la plus fréquente, et si la date de son apparition est parfois difficile à apprécier, il faut savoir qu'elle est presque toujours patente au cours du deuxième mois et d'autant plus évidente que la polyglobulie est plus intense.

L'hypocratisme digital, cette déformation de la dernière phalange en baguette de tambour avec ongle en verre de montre, est d'apparition plus tardive.

Le squatting, attitude d'accroupissement au repos qui favoriserait la circulation pulmonaire, semble moins fréquent que dans la tétralogie de Fallot.

2) - La dyspnée, élément fondamental de toute cardiopathie, ne présente pas ici de caractère particulier. Tous les degrés peuvent être rencontrés, depuis la simple difficulté au biberon jusqu'à la polypnée courte et superficielle interdisant toute activité.

3) - Les malaises anoxiques ou cyanotiques sont peu fréquents, moins fréquents que dans la maladie de FALLOT. Ils comportent cependant le même risque d'accident neurologique ou même de mort subite. Ils réagissent de la même façon à l'oxygénothérapie et aux Bétha-bloquants.

II) - EXAMEN PHYSIQUE -

I) Le développement staturo-pondéral est toujours retardé. Il s'agit d'enfants hypotrophiés, ayant du mal à rattraper leur poids de naissance. Un retard psychomoteur est souvent associé.

2) Examen cardiaque -

- Un thrill systolique parasternal gauche est noté dans un peu plus de la moitié des cas.
- Un souffle systolique d'éjection, noté 3-4/6, est perçu du 2ème au 4ème espace intercostal gauche. Il est constant.
- Le deuxième bruit est exceptionnellement dédoublé. Il est généralement perçu, parfois augmenté de volume. Sa localisation peut parfois apporter un élément au diagnostic : il peut être perçu :
 - au quatrième espace gauche (comme dans la tétralogie)
 - au second espace gauche (comme dans la transposition)
- Enfin on peut percevoir un click correspondant au bruit dans la dilatation post-sténotique de l'artère pulmonaire.
- D'autres bruits peuvent être perçus, notamment un petit roulement diastolique (noté 1/6), mais aussi d'autres souffles valvulaires ou de shunts, liés aux malformations associées.

3) Enfin la tension artérielle est normale, les pouls périphériques sont normaux. Il faut cependant noter que si la défaillance cardiaque reste rare elle est moins exceptionnelle que dans la tétralogie.

III) - EXAMEN RADIOLOGIQUE -

L'examen radiologique sans préparation ou avec oesophage baryté n'apporte aucun élément de diagnostic.

Le volume cardiaque est presque toujours augmenté, le plus souvent modérément, au dépend du ventricule droit.

L'arc moyen est de morphologie variable : il peut être concave, évoquant le coup de hache de FALLOT. Il peut être normal ou convexe. La pointe est souvent relevée.

Le pédicule est parfois étroit et on peut souvent reconnaître "la fenêtre claire rétro-cardiaque" sur les incidences obliques.

Enfin les champs pulmonaires sont clairs.

On demande en fait au cliché sans préparation de préciser les rapports atrioventriculoartériels :

- déterminer le situs atrioviscéral selon la position gauche ou droite de la bulle gazeuse de l'estomac (l'oreillette droite est toujours placée du côté du foie ; à droite dans le situs normal ou solitus à gauche dans le situs inversus).
- déterminer le sens de la boucle cardiaque : dextrocardie où la pointe du coeur est à droite dans un situs solitus ; lévocardie où la pointe du coeur est à gauche dans un situs inversus.
- enfin le bouton aortique est placé à droite dans 15 % des cas (comme dans le FALLOT)

Au total l'examen radiologique est toujours compatible avec une tétralogie de FALLOT.

IV) - ELECTROCARDIOGRAMME -

On retrouve :

- des ondes P larges parfois bifides
- un rythme sinusal avec espace PR souvent long. Ce bloc du premier degré est rare dans la tétralogie. Rarement on observe un rythme nodal
- l'axe de QRS est situé généralement autour de $+160^\circ$ mais varie entre $+80$ et -60° . Il est souvent plus hyperdroit que dans la tétralogie. Il est plus évocateur quand il est au sommet. Une onde Q et une grande onde R sont fréquentes en précordiale gauche
- l'onde T est la plupart du temps négative ou diphasique en VI.
- l'hypertrophie ventriculaire droite est constante souvent sévère. Elle n'est pas spécifique.
- l'hypertrophie gauche est beaucoup plus évocatrice puisque inconnue dans la tétralogie. Elle est d'un diagnostic malaisé en présence des signes droits. On peut s'appuyer sur :
 - l'amplitude de l'onde R en V6 moins diminuée que ne le voudrait l'hypertrophie ventriculaire droite.
 - la présence d'une onde Q en précordiale gauche
 - l'allongement de la déflexion intrinsèque
 - l'aspect de l'onde S en V5-V6 lorsqu'existe un bloc de branche droit.
- des troubles de la conduction intraventriculaire avec bloc de branche droit complet ou incomplet.

La fréquence de ces anomalies évocatrices de ventricule droit à double issue a été diversement appréciée au cours de la littérature : très fréquente pour Mirowski (1963) puisqu'il retrouve :

- 74 % d'hypertrophies ventriculaires gauches
- 60 % d'allongement de PR
- 63 % de bloc droit complet,

elles ne sont pas retrouvées aussi souvent pour Krongrad (1971). Pour celui-ci l'ECG n'est jamais normal mais sa valeur diagnostique est minime. De fait il ne semble pas qu'un diagnostic de V.D.D.I. ait été porté au vue de l'ECG.

V) - BIOLOGIE -

La polyglobulie et l'élévation de l'hématocrite et des protides totaux est constante et lorsqu'elle manque c'est qu'existe une insuffisance de l'erythropoïèse (par carence martiale).

Cette polyglobulie varie entre 6 et 10 millions de G.R. Elle est associée à une thrombocytopénie et provoque des troubles de coagulation.

VI) - LE RESTE DE L'EXAMEN va éliminer une autre malformation associée et vérifier la présence d'une rate unique.

Au total au terme de ce bilan le diagnostic n'est jamais précisé tout au plus a-t-il pu être évoqué. Cependant on a pu :

- apprécier la mauvaise tolérance de la cardiopathie
- préciser le type de rapport atrioventriculoartériel
- poser l'indication du cathétérisme cardiaque avec ventriculographie droite ou bilatérale dans les cas heureux.

LE CATHETERISME CARDIAQUE ET L'ANGIOGRAPHIE

Seul le cathétérisme cardiaque avec étude hémodynamique et l'angiocardio-
diographie réalisées au cours de la même intervention vont permettre de poser
le diagnostic et de préparer les modalités opératoires.

I) - BUT DU CATHETERISME -

1) l'étude hémodynamique doit :

- tenter de mettre en évidence le shunt gauche droit de la C.I.V. en présence d'une sténose pulmonaire
- tenter d'apprécier le degré de sténose pulmonaire et le siège infundibulaire ou valvulaire de cette sténose.

2) l'angiocardio-graphie doit quant à elle essayer de mettre en évidence les particularités anatomiques du V.D.D.I.

a) deux éléments sont pathognomoniques du V.D.D.I. :

- les deux gros vaisseaux sont injectés à partir du ventricule droit
- il existe un infundibulum sous chacun des gros vaisseaux ce qui a pour corolaire qu'il existe une discontinuité musculaire entre la valvule mitrale antérieure et l'une ou l'autre des sigmoïdes

b) d'autres éléments sans être pathognomoniques se retrouvent dans les 3/4 des cas :

- les valves aortiques et pulmonaires se trouvent au même niveau dans le sens céphalo-caudal
- les deux gros vaisseaux sont côte à côte, l'aorte à droite, l'artère pulmonaire à gauche, c'est-à-dire que sur les clichés de face la crista supraventricularis sera bien visible et ne le sera pas sur les clichés de profil.

c) enfin l'angiocardiographie doit pouvoir révéler l'existence d'autres anomalies :

- anomalies du coeur gauche (atrésie mitrale, hypoplasie du ventricule gauche)
- retour veineux pulmonaire anormal
- anomalie du système cave
- hypoplasie du tronc pulmonaire
- canal artériel
- coarctation de l'aorte

ceci dans un but préopératoire.

II) - LES TECHNIQUES -

1) Exploration complète

L'exploration complète nécessite une injection de produit de contraste dans chacun des deux ventricules avec prise de clichés en double incidence simultanée face et profil, si possible en serigraphie plutôt qu'en cinéma.

a) L'injection ventriculaire droite : techniquement aisée, elle fournit des renseignements intéressants du moins dans la forme classique sans transposition

- elle permet d'injecter les deux gros vaisseaux
- elle apprécie le degré de sténose pulmonaire
- elle permet parfois notamment chez le tout jeune nourrisson de visualiser la voie gauche lors de la recirculation.

- b) L'injection ventriculaire gauche est par contre techniquement laborieuse. Elle est possible ~~par~~ lorsqu'existe un foramen ovale perméable ou une C.I.A. En leur absence, le passage par la C.I.V. est rarement possible. Il faut alors passer par voie transeptale et les accidents (troubles du rythme) sont fréquents.

Les renseignements qu'elle apporte sont appréciables :

- visualisation des rapports entre la mitrale et les orifices valvulaires (la discontinuité mitroaortique est l'un des meilleurs éléments du diagnostic)
- appréciation de la taille de la C.I.V.
- appréciation du volume ventriculaire gauche et de l'état de l'appareil valvulaire mitral.
- enfin dans un quart des cas, lorsqu'existent des rapports ventriculoartériels complexes (transposition) les renseignements fournis sont plus précis

- c) Rappelons également la technique décrite par Neufelt : il s'agit de préciser les relations entre l'appareil valvulaire aortique et pulmonaire. On introduit un catheter par voie veineuse dans l'artère pulmonaire et un catheter par voie artérielle dans l'aorte, bloqué au niveau de la valve.

La mise en évidence des deux appareils valvulaires au même niveau permet d'affirmer le V.D.D.I. mais l'inverse ne permet pas de l'éliminer (cependant une position haute de la valve aortique est toujours présente)

Cette technique est actuellement abandonnée en raison des risques qu'elle comporte :

- le passage de la sonde dans l'artère pulmonaire provoque un spasme expérimental de l'infundibulum et déclenche en outre des salves d'extrasystoles.
- le passage de la sonde artérielle a provoqué quelques thromboses de l'artère fémorale.

Au total la ventriculographie bilatérale en double incidence simultanée permet de poser le diagnostic et les indications opératoires dans la plupart des cas. Elle est pratiquée par la plupart des auteurs (Carey et Edward, Stenberg, Engle, Hallerman)

D'autres (Dayem) estiment que la ventriculographie gauche n'est pas justifiée : elle doit être faite systématiquement dans toutes les tétralogies de Fallot où elle n'est pas indispensable. En outre elle reste très dangereuse notamment lorsqu'il faut passer par voie transeptale.

2) Notre exploration n'est pas aussi complète pour deux raisons :

- l'une tient à l'aspect technique, nous ne disposons pas d'appareils permettant la serigraphie diplane simultanée
- l'autre tient à l'état de l'enfant : il s'agit souvent de jeunes enfants voire de nourrissons qui présentent un tableau de cardiopathie mal tolérée ; le catheterisme est indispensable avant de confier l'enfant au chirurgien. Aussi le problème est-il d'obtenir le maximum de renseignements avec le minimum de risques.

a) Précautions préopératoires.

Elles nécessitent un bilan biologique précis et une correction des éventuels troubles métaboliques.

- numération formule plaquettaire et tests de coagulation avec correction de la polyglobulie par de petites saignées et les précautions d'usage devant un trouble de la coagulation.
- ionogramme sanguin et urée.
- contrôle de l'équilibre acido basique pratiqué le plus près possible du cathéterisme (dans les heures qui précèdent)
- une radio de thorax et ur. électrocardiogramme dont toujours pratiqués dans les heures qui précèdent

b) Le cathéterisme est réalisé dans des conditions pratiquement chirurgicales avec asepsie rigoureuse

Une équipe d'anesthésiste-réanimateurs est sur place prête à intuber et à réaliser tous les soins intensifs que pourrait nécessiter l'état de l'enfant.

Des précautions spéciales sont prises pour lutter contre l'hypothermie notamment chez le nourrisson. Celui-ci est amené en couveuse, il est placé sur une couverture chauffante, et est recouvert d'une couverture d'aluminium entre la prise des clichés. La température centrale est surveillée en permanence. Malgré ces précautions, une chute de 1 à 2 degrés de la température centrale est toujours notée.

Enfin une anesthésie par la KETAMINE est induite. Il ne s'agit pas d'une anesthésie vraie avec les risques hypotenseurs et de dépression centrale que cela comporte mais plutôt d'une analgésie.

c) Protocole opératoire.

Le cathéterisme est toujours réalisé par voie droite. Après dénudation de la crosse de saphène, une sonde à bout distal de calibre F6 (ou F5 lorsque la taille de la saphène ne permet pas le passage de la F6) est introduite dans la veine fémorale puis la veine cave inférieure enfin dans l'oreillette droite. La séquence des opérations est ensuite fixée permettant d'être très efficace dans un minimum de temps.

- Exploration de l'axe veineux par une injection test de 1 cc. dans le tronc veineux innominé. Cette exploration permet de dépister les anomalies du système cave supérieur
- Oxymétrie étagée ; V.C.S., oreillette droite supérieure moyenne et inférieure, V.C.I., associée à une prise de pression.
- On tente ensuite d'introduire le catheter dans l'oreillette gauche par le foramen ovale s'il est perméable. On peut ainsi au moins prendre une oxymétrie et une valeur de pression dans l'oreillette gauche. Le passage dans le ventricule gauche est souvent plus délicat : le passage de la mitrale provoque souvent l'apparition d'extrasystoles bénignes lorsqu'elles sont isolées, elles sont plus dangereuses lorsqu'elles sont groupées ou polymorphes. Nous préférons alors nous passer de la pression dans le ventricule gauche.
- Le catheter est ensuite introduit dans le ventricule droit par la tricuspide. Ce passage provoque lui aussi souvent des bouffées d'extrasystoles. On réalise une oxymétrie et une prise de pression au trois niveaux du ventricule droit : à la pointe, à la partie moyenne et au niveau de l'infundibulum.

- Puis le catheter est passé de l'infundibulum dans l'artère pulmonaire. Lorsqu'existe une sténose pulmonaire, cette manoeuvre conduit presque automatiquement à un spasme infundibulaire avec crise de cyanose et bouffées d'extrasystoles. Nous faisons avant cette tentative une injection de bicarbonate et de 25 à 50 mg. d'hydrocortisone. En cas d'échec, quelques tentatives seulement sont réalisées.

d) L'angiographie.

Il ne faut pas perdre de vue que le diagnostic évoqué avant angiographie est la plupart du temps une tétralogie de Fallot et que le but de l'examen est de mettre en évidence cette cardiopathie et de préparer la réparation chirurgicale.

D'autre part nous limitons la quantité de produit de contraste à 3 cc. par kg. de poids. Ceci ne permettra que rarement de réaliser une deuxième ventriculographie sous une autre incidence.

Comme nous ne possédons pas d'appareil radiographie biplan, nous choisissons de préférence une injection ventriculaire droite avec prise de clichés de profil en serigraphie (6 images seconde pendant 5 secondes). C'est cette incidence qui dégage le mieux l'orifice pulmonaire et sur les temps gauches chez le nourrisson on peut obtenir une image de la C.I.V.

L'angiographie est obtenue en remplaçant la sonde à bout distal par une sonde polytrouée F6 placée le plus près possible de la sténose pulmonaire. Le produit de contraste est injecté par injecteur automatique ou de préférence à la main.

III) - LES RESULTATS DU CATHETERISME

1) Hémodynamique

L'étude hémodynamique permet souvent de suspecter le diagnostic parfois même de l'affirmer. Elle permettra d'orienter la ventriculographie.

Lors de la manipulation de la sonde on peut déjà être attiré par le passage trop facile dans l'aorte à partir du ventricule droit.

* Les courbes de pression mettent en évidence :

- a) l'existence d'une sténose pulmonaire. Elle en apprécie le siège, infundibulaire, parfois associé à un diaphragme valvulaire. Elle en apprécie également le degré, notant le gradient de pression entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit. Celui-ci peut être compris entre 20 mm Hg et 75 mm Hg.
- b) l'existence d'une C.I.V. large avec égalité de pression entre le ventricule gauche le ventricule droit et l'aorte ou la circulation systémique.

Lorsque la C.I.V. est de petite taille on peut être attiré par l'hyperpression considérable qui règne dans le ventricule gauche alors que la pression systémique est équivalente à la pression ventriculaire droite avec une courbe de retrait normale.

* L'oxymétrie est beaucoup plus affirmative dans la majorité des cas.

La saturation en oxygène est normale dans les oreillettes mais on assiste à une ressaturation oxygénée au niveau ventriculaire droit tra duisant un shunt gauche-droite qui n'est pas banal en présence d'une cyanose. Par ailleurs la Sa O₂ est habituellement identique dans l'aorte, l'artère pulmonaire et le ventricule droit ; cependant on peut encore noter une ressaturation oxygénée dans l'artère pulmonaire.

- * Le phonocardiogramme recueille un souffle systolique de C.I.V. malgré l'égalité de pression V.G.-V.D.
- * Enfin l'électrocardiogramme endocavitaire en recueillant un aspect petit r grand S sous l'orifice pulmonaire et sous l'orifice aortique apporte un argument précieux (Maurice et coll.)

2) L'angiocardiographie est l'étape essentielle qui dans la majorité des cas va établir le diagnostic et préciser la variété des rapports ventriculoartériels. D'autre part en vue d'une intervention elle va vérifier l'absence d'anomalies vasculaires associées (malposition des veines caves, retour veineux anormal, coarctation de l'aorte), vérifier l'intégrité du coeur gauche (volume normal du ventricule gauche, appareil mitral en bon état) et préciser la taille de l'artère pulmonaire.

- a) les deux gros vaisseaux sont injectés à partir du ventricule droit ; l'opacification n'est pas toujours simultanée. De même le degré d'opacification n'est pas toujours identique.
- b) les deux gros vaisseaux sont côte à côte dans le même plan frontal séparés par une portion musculaire épaisse, la crista supraventriculaire qui donne l'image caractéristique en raquette sur les clichés de face. Sur les vues de profil les deux gros vaisseaux sont en ligne.

Lorsque les deux gros vaisseaux ne sont pas en ligne l'aorte est en avant de l'artère pulmonaire, jamais en arrière comme dans le Fallot.

- c) les deux valves sont au même niveau céphalocaudal Ceci n'est pas absolu, notamment lorsque l'aorte est en avant. Cependant la valve aortique est toujours plus haute que normalement.

- d) il existe un conus bilatéral. La visualisation du conus est en général meilleure sur les clichés de profil.
- e) une injection dans le ventricule gauche opacifie d'abord la C.I.V. puis les deux gros vaisseaux (cliché de profil). Cette incidence permet de montrer au mieux la continuité entre la mitrale et les sigmoïdes aortiques.

LES FORMES CLINIQUES

Les formes cliniques du ventricule droit à double issue avec sténose pulmonaire sont variées et surtout difficiles à classer étant donné le petit nombre d'observations. La classification de Neufeld très intéressante pour les formes sans sténose pulmonaire est moins claire pour les formes qui nous occupent. En outre elle ne tient pas compte des malpositions atrioventriculoartérielles.

La classification de Stella Van Praagh, séduisante sur le plan embryologique, ne rend pas compte des différences hémodynamiques rencontrées dans les différentes formes.

Maurice et coll. (Hop. Broussais) ont proposé une classification qui tient compte des particularités embryologiques et hémodynamiques de chaque forme.

En fait on peut distinguer :

I) - LES FORMES SIMPLES sans transposition, sans situs inversus, et sans dextrocardie. Elles correspondent au tableau que nous avons décrit : cliniquement elles ressemblent à la tétralogie de Fallot ; elles ne peuvent être distinguées qu'à l'angiocardiographie et à l'étude hémodynamique.

Dans ces formes le fait que la C.I.V. soit sous pulmonaire ou sous aortique ne modifie pas le tableau clinique puisque de toute façon la présence d'une sténose pulmonaire oriente le flux sanguin du ventricule droit dans l'aorte en majorité.

Il sera important de préciser la place de la C.I.V. en vue de la correction chirurgicale.

Ces formes simples représentent 75 % des cas pour Hallerma.

II) - LES FORMES COMPLEXES

1) Les formes avec transposition des gros vaisseaux

Les tableaux cliniques sont différents selon l'emplacement de la C.I.V. La plupart du temps la cardiopathie en impose pour une transposition avec gros shunt compensateur. Une exploration hémodynamique et angiocardiographique complète (avec ventriculographie bilatérale et biplane) peut parfois redresser le diagnostic mais souvent il n'est précisé qu'au cours de l'intervention.

2) Les formes avec situs inversus complet ne sont pas différentes des formes simples, elles donnent une image en miroir.

3) les autres formes associées à une dextrocardie, à une boucle sont d'un diagnostic beaucoup plus difficile et ne sont souvent que des découvertes opératoires.

4) Le canal atrioventriculaire commun fréquemment associé peut être reconnu sur l'ECG lorsqu'existe une déviation gauche de l'axe QRS, un hemibloc antérieur gauche.

III) - LES FORMES ASSOCIEES

L'association à une autre malformation est fréquente et rend le pronostic souvent plus réservé.

Certaines associations ne feront que compliquer l'intervention (anomalies veineuses, canal artériel, coarctation)

D'autres restent au dessus des ressources chirurgicales actuelles : il s'agit surtout des anomalies du coeur gauche : atrésie mitrale et hypoplasie du ventricule gauche.

Une association doit être notée dans un cadre particulier, c'est le rétrécissement aortique sous valvulaire ou "infundibulaire" qui serait fréquent pour Edward. Cependant son retentissement hémodynamique est généralement minime.

EVOLUTION

Le ventricule droit à double issue est mieux toléré lorsqu'existe une sténose pulmonaire mais il reste une cardiopathie grave. Les statistiques sont très variables selon les auteurs et surtout selon le recrutement des patients.

La moyenne d'âge pour les malades explorés est d'environ 10 ans (9 ans pour Neufeld, 11 ans pour Mirowski).

Van Praagh présente un tableau beaucoup plus sombre : 4 mois pour tous les V.D.D.I., 10 à 12 mois pour les V.D.D.I. avec sténose pulmonaire, mais ces chiffres sont établis à partir d'autopsie systématique d'enfants cardiaques décédés.

De toute façon il est probable qu'un certain nombre d'enfants meurent dans les premières semaines avant d'avoir été explorés. D'autre part la survie maximum observée est de 33 ans (3 malades dans la littérature ont dépassé 30 ans).

COMPLICATIONS

Le V.D.D.I. se comporte comme une maladie de Fallot sévère avec les mêmes incidents et accidents. Il impose la même surveillance.

1) Les incidents critiques ne sont pas à proprement parler une complication mais font partie du tableau clinique. Ils peuvent être responsables d'hémiplégie, d'amaurose, voire de mort subite.

2) Les thromboses cérébrales.

Elles surviennent classiquement au cours des 18 premiers mois -mais dans notre observation Françoise L. on voit qu'ils peuvent survenir beaucoup plus tard-. Leur étiologie semble être la polyglobulie souvent considérable dans le V.D.D.I.

Le diagnostic est souvent évident devant le tableau neurologique massif : troubles de conscience, hémiplégie. Ces accidents sont en général régressifs.

- 3) L'abcès du cerveau est également logique dans cette cardiopathie où le sang veineux est remis en circulation directement du ventricule droit à l'aorte sans passer par le filtre que constituent les poumons. Son diagnostic est difficile et doit être évoqué dès qu'apparaissent des signes neurologiques dans un contexte infectieux. Mais on voit dans notre observation Françoise L. que le contexte infectieux peut manquer. Son pronostic dépend de la rapidité du diagnostic et nécessite parfois une cure chirurgicale.
- 4) L'insuffisance cardiaque exceptionnelle dans la tétralogie semble moins rare dans le V.D.D.I.

T R A I T E M E N T

I) - LE TRAITEMENT MEDICAL SYMPTOMATIQUE ne permet que d'attendre dans de bonnes conditions la chirurgie. Il comprend :

- le nursing qui est certainement très important, en particulier la patience dans l'alimentation de cet enfant qui boit mal, permettant de le faire grossir puisque de toute façon la chirurgie sera facilitée devant un développement staturopondéral correct.
- l'oxygène en cas de cyanose intense.
- La correction d'une hypochromie.
- les sédatifs.
- les traitements antiinfectieux (gammaglobulines, antibiotiques)
- la saignée lors de polyglobulie trop importante.
- les betabloquants qui agiraient sur le spasme infundibulaire et qui sont très efficaces sur les "crises de cyanose".

II) - LA CHIRURGIE PALLIATIVE

Elle consiste à créer une anastomose entre la petite et la grande circulation afin d'augmenter le débit sanguin pulmonaire et d'augmenter la quantité de sang hématisé. Elle doit répondre à deux impératifs :

- être suffisante
- ne pas être trop large afin de ne pas créer d'hypertension pulmonaire qui contr'indiquera ensuite la chirurgie correctrice.

- 1) L'anastomose de Blalock Taussing a été en 1945 la première intervention de ce type.

Elle consiste en une anastomose terminolatérale entre la sous clavière et la branche de l'artère pulmonaire du même côté. Cette anastomose est presque toujours réalisée du côté opposé à l'aorte.

Cette technique, bien que décrite voici 30 ans reste toujours à l'honneur et est réalisée chaque fois qu'elle est techniquement possible.

En effet il faut que les vaisseaux soient de calibre suffisant : 3 mm. pour l'artère sous clavière, 4 mm. pour l'artère pulmonaire. Elle est pratiquement toujours possible après 6 mois.

Les risques sont faibles avec cette intervention, surtout l'évolution à distance reste très satisfaisante et on observe exceptionnellement la constitution d'une hypertension artérielle pulmonaire.

Les accidents sont d'apparition précoce souvent au décourt de l'intervention.

- thrombose de l'anastomose surtout chez les nourrissons en raison de la petite taille des vaisseaux. Elle nécessite une réintervention immédiate.
- L'œdème aigu post opératoire relativement fréquent n'est en général pas mortel. Encore faut-il avoir vérifié qu'il n'existait pas de retour veineux pulmonaire de type obstructif.
- Enfin un incident peut être noté : un syndrome de Claude Bernard Horner régressif en quelques semaines.

- 2) L'anastomose de Potts consiste en une anastomose entre la face postérieure de l'aorte descendante et l'artère pulmonaire gauche. Son intérêt est que le débit est toujours important et que la cyanose diminue dans la plupart des cas ; mais elle présente deux inconvénients qui font qu'elle est pratiquement abandonnée à l'heure actuelle :

- le débit très important est souvent responsable d'une hypertension pulmonaire
- au cours de l'intervention définitive sa fermeture est délicate et nécessite souvent un abord spécial.

3) L'anastomose de Waterston (1966).

Il s'agit d'une anastomose entre la face postérieure de l'aorte ascendante (quelquefois la face latérale) et l'artère pulmonaire droite.

Elle présente l'avantage sur l'intervention précédente d'être facilement démontable mais le recul est encore insuffisant pour dire si les risques d'hypertension pulmonaire sont diminués.

Aussi pour l'instant elle n'est pratiquée que lorsque l'anastomose de Blalock n'est pas possible c'est-à-dire chez le nourrisson de moins de 6 mois.

4) Il faut réserver une place particulière à l'intervention de Brock qui consiste à ouvrir la sténose pulmonaire. Il ne s'agit pas d'une réparation complète puisque les deux vaisseaux continuent d'être alimentés par le ventricule droit mais il s'agit déjà d'une intervention à coeur ouvert. Elle a déjà été pratiquée dans le V.D.D.I. mais il ne semble pas que ce soit sa meilleure indication

Au total l'anastomose de Blalock Taussing conserve une place de choix dans le traitement du V.D.D.I. mais reste une chirurgie palliative qui permettra d'attendre dans de bonnes conditions la chirurgie réparatrice.

III) - LA CHIRURGIE REPARATRICE

Il s'agit toujours d'une chirurgie à coeur ouvert, longue, complexe. La réanimation est délicate. Les premières réparations datent de 1956 par Kirklin et actuellement la plus grande série est celle de la Mayo Clinic avec 22 cas opérés (Gomes 1971).

1) Critères d'opérabilité :

- En principe seule une malformation du coeur gauche (hypoplasie du V.G., atrésie mitrale ou simple anomalie de l'appareil mitral) constitue une contr'indication formelle à la réparation de ces formes avec sténose pulmonaire.
- En fait il faut tenir compte de nombreux critères pour tenter d'apprécier le risque opératoire :
 - Type de sténose pulmonaire :
L'existence d'une hypoplasie du tronc pulmonaire ou d'une de ses branches peut compliquer voire contr'indiquer la chirurgie.
 - Type de la C.I.V. :
Le canal atrioventriculaire commun est un élément de très mauvais pronostic. Il est souvent difficile à prévoir avant l'intervention.
 - L'existence d'une malformation associée doit être dans la mesure du possible établie avant l'intervention notamment le retour veineux pulmonaire anormal qui peut être une cause de décès post-opératoire précoce.

2) La date de l'intervention :

Classiquement la réparation du V.D.D.I. comme celle de la plupart des malformations cardiaques ne pouvait pas intervenir avant l'âge de 6 à 8 ans. Actuellement la plupart des auteurs sont d'accord pour intervenir ~~plus tôt~~ lorsque l'état du patient le nécessite. Cette évolution de la tactique est fondée sur les arguments suivants :

- les techniques d'anesthésie et de réanimation sont améliorées notamment l'association de l'hypothermie profonde (20°) à la circulation extracorporelle limitée à la période du refroidissement et du réchauffement permet des interventions plus longues et limite les risques de la C.E.C. chez les très jeunes enfants.
- le risque de la réparation d'emblée est supérieur à celui de la chirurgie palliative mais inférieur aux risques des deux interventions successives.
- la qualité du résultat est excellente, supérieure à celle d'une intervention palliative
- les complications qui ne sont pas supprimées par l'anastomose palliative et qui peuvent même être induites par elle (hypertension pulmonaire) sont supprimées par la réparation complétée.

3) Les techniques :

Le principe de l'intervention est la tunnellisation du vaisseau le plus proche de la C.I.V. vers le ventricule gauche à travers la C.I.V. complétée éventuellement d'un geste complémentaire à l'étage auriculaire. Il faut ensuite lever l'obstacle de la voie pulmonaire et parfois celui qui est placé sur la voie aortique. Aussi les indications peuvent être schématisées selon le siège de la C.I.V.

a) C.I.V. sous aortique

Après ventriculotomie droite, un conduit est fabriqué entre l'orifice aortique et la C.I.V. constitué dans sa partie postérieure par la paroi du ventricule droit et dans sa partie antérieure par une pièce de teflon tricoté ou par une pièce péricardique. Il peut être nécessaire d'aggrandir la C.I.V.

b) C.I.V. sous pulmonaire

Après ventriculotomie droite, un conduit est fabriqué entre l'orifice pulmonaire et la C.I.V. Cette intervention conduit à une transposition non corrigée que l'on opère alors par une intervention du type Mustard à l'étage auriculaire.

c) La levée de l'obstacle pulmonaire est conduite selon la même technique que dans la tétralogie de Fallot : ressection d'une portion plus ou moins importante du muscle de la chambre de chasse avec parfois nécessité d'aggrandir cette chambre de chasse par un patch losangique en teflon ou en péricarde. Il faut également vérifier l'absence d'un diaphragme fibreux ou d'une sténose orificielle.

d) Enfin il peut être nécessaire d'ouvrir de la même façon un obstacle de la chambre de chasse sous aortique.

e) D'autres techniques peuvent être nécessaires, liées à un aspect anatomique particulier.

- l'existence d'une coronaire droite anormale. (il s'agit en fait d'une disposition normale de cette coronaire étant donné la transposition)

peut empêcher la tunnellation entre le ventricule gauche et le gros vaisseau le plus proche. Il faut alors fermer la C.I.V. et réimplanter un des gros vaisseaux dans le ventricule gauche par une intervention de type Rastelli : mise en place d'une homogreffe aortique ou d'un tube valvulé complété éventuellement d'une intervention de Mustard à l'étage auriculaire. Ce type d'intervention peut également être imposé par l'existence d'une hypoplasie du tronc pulmonaire.

- une mention spéciale doit être faite pour les formes qui se rapprochent du syndrome de Taussing et Bing où l'artère pulmonaire partiellement transposée paraît à cheval sur la C.I.V. Il est alors souvent possible de fermer la C.I.V. entre la bande septale en bas et en avant et la crista supraventriculaire en arrière et en haut. La mise en place de la prothèse est délicate mais les résultats sont excellents.

- 4) Les résultats sont difficiles à apprécier étant donné la rareté de cette cardiopathie. La série la plus importante (Mac Goon) comporte 22 cas dont 7 décès post opératoires. Mais si l'on considère les cas opérés depuis 1961 la mortalité s'abaisse à 16 %. La mortalité à long terme est faible : 1 cas sur 22. Les 14 survivants sont considérés comme de bons résultats avec un recul moyen de 4 ans (1 à 8 ans)

Parmi les éléments de mauvais pronostic il faut noter :

- l'hypertension artérielle pulmonaire (induite par une anastomose trop large)
- une C.I.V. de type canal atrioventriculaire
- une coronaire droite anormale

Parmi les complications opératoires, il faut noter :

- l'apparition d'un syndrome de bas débit cardiaque responsable de la plupart des décès post opératoires
- l'apparition d'un bloc auriculoventriculaire complet qu'il faudrait appareiller
- la blessure de la valve aortique.

C O N C L U S I O N S

Nous rapportons dans ce travail deux observations de ventricule droit à double issue avec sténose pulmonaire.

Ces observations nous ont permis de passer en revue les conceptions actuelles concernant cette malformation rare.

Le ventricule droit à double issue présente actuellement 3 pôles d'intérêt :

- sa morphogénèse
- ses aspects angiographiques
- les possibilités chirurgicales de réparation complète

Sur le plan embryologique le V.D.D.I. est considéré par la plupart des auteurs comme un coeur à double conus. Il est provoqué par la non régression du sillon bulbo-ventriculaire qui empêche d'une part la translation du tronco-conus vers la droite, d'autre part la régression du conus sous aortique.

Cette morphogénèse explique les particularités anatomiques du V.D.D.I. Les deux gros vaisseaux partent du ventricule droit, la seule issue pour le ventricule gauche est alors la C.I.V. ; la non régression du conus sous aortique explique d'une part que les valvules aortiques et pulmonaires sont au même niveau dans le sens céphalo-caudal et dans le même plan frontal, d'autre part il existe une discontinuité musculaire entre la valve mitrale et l'une ou l'autre des valves artérielles.

Sur le plan clinique le V.D.D.I. avec sténose pulmonaire se comporte dans la majorité des cas comme une tétralogie de Fallot sévère, parfois comme une transposition corrigée des gros vaisseaux, et il faut savoir qu'il n'existe aucun moyen clinique ou paraclinique qui permette de distinguer le V.D.D.I.

Le diagnostic repose sur le cathétérisme cardiaque et l'angiocardigraphie. L'étude hémodynamique va mettre en évidence l'égalité des pressions entre le ventricule gauche, le ventricule droit, et l'aorte, associée à une ressaturation oxygénée au niveau du ventricule droit ce qui n'est pas banal en présence d'une tétralogie. L'angiocardigraphie devrait comporter une ventriculographie droite et gauche avec prise de clichés simultanément de face et de profil. En fait la ventriculographie droite suffit dans la majorité des cas. Il s'agit de mettre en évidence :

- que les deux gros vaisseaux sont injectés à partir du ventricule droit
- que les deux gros vaisseaux sont dans un même plan frontal donnant sur les clichés de face la classique image en raquette, et sur les clichés de profil une image de super position, l'aorte étant habituellement placée légèrement en avant de l'artère pulmonaire.
- que les valves aortiques et pulmonaires sont à la même hauteur dans le sens céphalo-caudal.
- enfin la mise en évidence d'un conus bilatéral ou d'une discontinuité musculaire entre la mitrale et l'une ou l'autre des valves artérielles est pathognomonique mais nécessite la ventriculographie gauche.

Sur le plan chirurgical le V.D.D.I. avec sténose pulmonaire va bénéficier de deux types d'interventions : les interventions palliatives qui vont augmenter la vascularisation pulmonaire ; il s'agit des anastomoses classiques type BLALOCK ou WATERSTON

: la chirurgie réparatrice commence à être bien codifiée. Réalisée de plus en plus tôt, il s'agit de tunneller le gros vaisseau le plus proche de la C.I.V. vers le ventricule gauche et de compléter par une inversion du retour veineux à l'étage auriculaire, intervention de type MUSTART.

Le pronostic de cette cardiopathie rare, malgré la présence de la sténose pulmonaire qui l'améliore, reste sévère. La moyenne d'âge de survie est inférieure à un an. Le pronostic semble meilleur lorsque l'enfant a pu passer le cap des premières semaines.

BIBLIOGRAPHIE ---

- 1 - AIGUEPERSE J.

Ventricule droit à double issue : les intervention palliatives
Cocour : journées internationales de cardiologie
pédiatriques

1973 p. 337

- 2 - BLOCK G.

A quels âges peut-on opérer le coeur ?

Gazette médicale de France 1972 79 (n° 15)
p. 249

- 3 - CABRERA A. et coll.

Type I double outlet right ventricle in early childhood
(report of 3 cases)

Revue clin. Esp. 1972 124. 191-6.

- 4 - CAREY U.S. & EDWARDS J.E.

Roentgenographic features in cases with origin of both great
vessels from the right ventricle without pulmonary stenosis.

Am. j. roentgenol 1965. 93. 269.

- 5 - COELHO E. PAIVA E. NUNES A. AMRAM SS.

Origin of both great vessels from the right ventricle with
pulmonary stenosis . Angiocardiographic findings.

Amer. heart j. 1963. 65. 766.

6 - CORONE P.

Bases embryologiques utiles à la compréhension des cardiopathies congénitales

Coeur n° spécial 1973. p. 15

7 - DANIELSON G.K. & coll.

Successfull repair of double outlet right ventricle with transposition of the great arteries, pulmonary stenosis, and subaortic ventricular septal defect.

Journal thorac. cardiovasc. surg :
1972. 63. 741-6

8 - DANIELSON G.K.

Traitement curatif du ventricule droit à double issue

Coeur : journées internationales de cardiologie
pédiatrique 1973. p. 341

9 - DAVIGNON A.

Le ventricule droit à double issue : aspects physiologiques
et hémodynamiques

Coeur : journées internationales de cardiologie
pédiatrique
1973. p. 324

10 - DE LA CRUZ M.V. RIO DA ROCHA J.

An ontogenetic theorie for the explanation of congenital malformations involving tumeurs and conus.

Amer. heart jour. 1956. 51. 1782

- 11 - DAYEM M.K.A. PRAEGER L. GOODWIN J.F. STEINER R.E.

Double outlet right ventricle with pulmonary stenosis

British heart j. 1967. 29. 64.

- 12 - DOR X. CORONE P.

Le rôle du conus dans la morphogénèse cardiaque. Essai d'étude sur l'embryon de poulet.

Coeur. 1973. 4 (n° 3) p. 207 - 307

- 13 - EDWARDS J.E. CAREY U.S. NEUFELD H.N. LESTER R.G.

Les cardiopathies congénitales - Etudes comparées de l'anatomie et de l'angiocardographie.

W.B. Saunders compagny 1965

ed.française Maloine 2 vol. 1967

- 14 - ENGLE M.A. STEINBERG I. LUKAS D.S. GOLDBERG H.P.

Acyanotic ventricular septal defect with both great vessels from the right ventricle.

Amer heart j. 1963. 66. 755.

- 15 - ENCYCLOPEDIE MEDICO-CHIRURGICALE

Cardiopathies congénitales - Tétralogie de Fallot - Syndrome de Taussing-Bing

Poed (4) 072 AIO

072 CIO

072 CIO

- 16 - FALLOT A.

Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue
(cyanose cardiaque)

Marseille médical 1888. 25. 77.

- 17 - GERARD R. et LOUCHET E.

Precis de cardiologie de l'enfant
Masson ed. 1973

- 18 - GOMES M.M.R. WEIDMAN W.H. MAC -GOON D.C. DANIELSON G.K.

Double outlet right ventricle without pulmonary stenosis. Surgical considerations and results of operations.

Circulation 1971. 44 (supp. I) 31

- 19 - GOMES M.M.R. WEIDMAN W.H. MAC-GOON D.C. DANIELSON G.K.

Double outlet right ventricle with pulmonic stenosis

Circulation 1971. 43. 889

- 20 - GOOR D.A. LILLEHEI C.W. REES R. EDWARDS J.E.

Isolated ventricular defect. Development basis for various types and presentation of classification.

Diseases chest. 1970. 58. 468.

21 - GUERIN R.

Ventricule droit à double issue : angiocardigraphie

Coeur : journées internationales de cardiologie de
cardiologie pédiatrique
1973. p. 331

22 - GUIDONI

Precis d'embryologie

Ed. Douin place de l'Odéon Paris 6e 1968

23 - HALLERMAN F.J. KINGAID O.W. RITTER D.G. ONGLEY P.A. TITUS J.L.

Angiocardigraphic and anatomic findings in origin of both
great vessels from the right ventricle

Amer. j. roentgenol 1970. 109. 51.

24 - HAZAN DEQUIROT

Cardiopathies cyanogènes à poumons clairs

La médecine infantile. 1974. 81 (3)

25 - HIGHTOWER B.M. BARCIA A. BARGERON L.M. KIRKLIN

Double outlet right ventricle with transposed great arteries
and subpulmonary ventricular defect : the Taussig-Bing malfor-
mation.

Circulation 1969. 39-40 (suppl. I) p. 207

- 26 - KAWASHIMA Y. et coll.

Intraventricular rerouting of blood for the correction of
Taussig-Bing malformation.

J. thorac. cardiovasc. surgery
1971. 62. 825. 9.

- 27 - KHATTRI MISRA DUTTA

Double outlet right ventricle with long survival

British heart j. 1968. 30. 569.

- 28 - KIRKLIN J.W. KOUCHOUKOS N.I. BARGERON L.M. BARCIA A.

Double outlet right ventricle with abnormality interrelated
great arteries. Anatomic diagnosis and surgical considerations

In : Natural history and progress in treatment
of congenital heart disease 1970

Charles C. Thomas Swigfield Illinois

- 29 - KIRKLIN J.W. BARCIA A. DEVERALL P.B. KOUCHOUKOS N.I.

Surgical treatment of complex forms of transposition

British heart j. 1971 33 (suppl.) 73

- 30 - KIRKLIN J.W. HARP R.A. MAC-GOON D.C.

Surgical treatment of origin of both great vessels from the
right ventricle including the cases with pulmonary stenosis

J. Thorac. cardiovasc. surg. 1964 48. 1026.

- 31 - KISER J.C. ONGLEY P.A. KIRKLIN J.W. CLARKSON MAC-GOON D.C.

Surgical treatment of dextrocardia with inversion of ventricles and double outlet right ventricle

J. thorac. cardiovasc. surg. 1968. 55. 6.

- 32 - KRONGRAD RITTER D.G. WEIDMAN W.H. DU SHANE J.W.

E.C.G. in cases of origin of both great vessels from the right ventricle. A hemodynamic and anatomic correlation

Cité par GOMES MMR.

- 33 - LAFONT HUIBON DELAGE

L'angiocardigraphie dans les cardiopathies congénitales.
(Actualités cardiologiques de l'hôpital Necker)

Concours médical 1972 n° 44 p. 730I

- 34 - LANCELIN B.

Le ventricule droit à double issue chez l'enfant et chez l'adulte. (à propos de 14 observations).

Thèse de Médecine Paris 1972

- 35 - LEV M. et coll.

A concept of double outlet right ventricle.

J. thorac. cardiovasc. surg. 1972 64. 27I-28I

- 36 - LEV M. BARHATI S.

Double outlet right ventricle. Association with others cardiovascular anomalies

Arch. path. 1973 95/2 II7-II22

- 37 - MAC GOON D.C.

Origin of both great vessels from the right ventricle

Surg. clin. N. amer. 1961 41. III3

- 38 - MAC MAHON H.E. LIPA M.

Double outlet right ventricle with intact interventricular septum

Circulation 1964 30. 745.

- 39 - MAURICE P. PAULY-LAUBRY C. BOUCHARD F. TRICOT J.L. LANCELIN B.

Le ventricule droit à double issue

Ann. cardiol. angéiol. 1972 21/6 511-522

- 40 - MEGARITY A. CHAMBERS R. CALDER A.L. VAN PRAAGH ST. VAN PRAAGH R.

Double outlet right ventricle with left ventricular right atrial communication : fibrous obstruction of left ventricular outlet by membranous septum and tricuspid leaflet tissus

Amer. heart j. 1972 84. 242.

- 41 - MIROWSKI M. MEHRIZI A. TAUSSING H.B.

The electrocardiogram in patient with both great vessels arising from the right ventricle combined with pulmonary stenosis. An analysis of 22 cases with special reference to the differencial diagnosis from the tetralogie of Fallot

Circulation 1963 28. III6.

- 42 - NEUFELD H.N. DUSHANE J.W. WOOD E.H. KIRKLIN J.W. EDWARDS J.E.

Origin of both great vessels from the right ventricle.

I) without pulmonary stenosis

Circulation 1961 23. 399

- 43 - NEUFELD H.N. DUSHANE J.W. EDWARDS J.E.

II) With pulmonary stenosis

Circulation 1961 23. 603

- 44 - NEUFELD H.N. LUCAS R.V. LUTER R.G. ADAMS P. ANDERSON R.C.
EDWARDS J.E.

Origin of both great vessels from the right ventricle
without pulmonary stenosis

British heart j. 1962 24. 393

- 45 - NEVEUX Y.

Chirurgie palliative dans le traitement des cardiopathies
congénitales

Questions certificat fasc. 32 avril 1973

- 46 - PATRICK D.L. MAC GOON D.C.

An opération for double outlet right ventricle with trans-
position of the great arteries

J. cardiovasc. surg. 1968 9. 537

- 47 - ROSENTHAL A. et coll.

Atrial septostomie in patients with D. transposition of the great arteries, ventricular septal defect, an severe pulmonary vascular obstructive disease

Circulation 1974 n° 50 (suppl.) 35. 8.

- 48 - RUTTENBERG H.D. ANDERSON ELLIOT EDWARDS J.E.

Origin of both great vessels from the arterial ventricle : a complex with ventricular inversion

British heart j. 1964 26. 631.

- 49 - SAKALIBARA T.

Double outlet right ventricle : surgical treatment and clinical evaluation of 38 autopsy cases

J. Jap. assoc. Thorac. surg. 1973 21. 1123/43.

- 50 - SHAFFER LOPEZ KLINE LEV

Truncal inversion with biventricular pulmonary trunk and aorta from the right ventricle (variant of Taussing Bing complex)

Circulation 1967 36. 783.

- 51 - SOULIE P. BOUCHARD F. TRICOT J.L. CABROL C. CHAPELLE M.

Ventricule droit à double issue avec levoposition de l'artère pulmonaire

Arch. mal. coeur 1970 63. 1364.

- 52 - SOYER R. FARGE Cl. DIAMANT-BERGER F. HAAS Cl. BRIOTET J.M.

PASSELECQ J. BENSASSON D. DUBOST Ch.

Ventri~~v~~cle droit à double issue avec sténose pulmonaire
(à propos de deux cas opérés avec succès)

Ann. chir. 1973 27/1. 53-59.

- 53 - STEINBERG I. ENGLE M.A.

Angiocardiographic diagnosis of both great vessels originating from right ventricle : report of 13 acyanotic patients

Amer. J. Roentgenol. 1965 94.45

- 54 - TIMONER M. et coll.

Total dextroposition of the great vessels origin of both great vessels from the right ventricle. Concept and study of 7 cases

Arq. Bras. Cardiol. 1969 22. 265-286.

- 55 - TAUSSING H.B. BING R.J.

Compleat transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery

Amer. Heart. J. 1949 37. 551

- 56 - THOMSON Jr. N.B.

Compleat repair of Taussing Bing abnormality.

Ann. thor. Surg. 1967 4. 420.

- 57 - TITUS J.L. NEUFELD H.M. EDWARDS J.D.

The atrioventricular conduction system in heart with both great vessels originating from the right ventricle.

Ann. heart. J. 1964 67. 588.

- 58 - VAN MIEROP L.H.S. ALLEY R.D. HANSEL H.W. STRANAHAM A.

Pathogenesis of transposition complexes.

I) Embryology of the ventricle and great arteries

Amer. J. Cardiol. 1963 12. 216

- 59 - VAN MIEROP L.H.S. WIGELSWORTH F.W.

Pathogenesis of transposition complexes

II) Anomalies due to faulty transfer of the posterior great artery

Amer. J. Cardiol. 1963. 12. 226.

- 60 - VAN PRAAGH R. VAN PRAAGH S.

Anatomically corrected transposition of great arteries

Brit. Heart. J. 1967 29. 112.

- 61 - VAN PRAAGH R.

Les malformations conotruncales

Coeur n° special 1973 15. 77.

62 - VAN PRAAGH R.

Wath is Taussing Bing malformation ?

Circulation 1968 38. 445.

63 - VAN PRAAGH S. MAC DONALD D.I. DELISLE G. VAN PRAAGH R.

Ventricule droit à double issue

Constatacion nécropsique sur 45 cas. Applications diagnostiques
et chirurgicales

Coeur n° spécial 1973 319. 321.

64 - WESSEL HOEFT H. et coll.

Origin of both great vessels from the right ventricle,
transpositionnal complex.

Arch. kreislanfforsch 1971 66. 80-100

65 - WITHAM A.C.

Double outlet right ventricle : a partial transposition complex

Amer. heart. j. 1957. 53. 928.

